

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1926

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

Par Jean SAILLY

TRAVAIL DU SERVICE DE M. LE PROFESSEUR AGRÉGÉ F. LEMAITRE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

MALFORMATIONS CONGÉNITALES
DE L'OREILLE

AVEC

AGÉNÉSIE DU ROCHER

Président : M. PIERRE SÉBILEAU professeur.

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1926

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN M. ROGER.

I. — PROFESSEURS

MM

Anatomie	NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO.
Physiologie	H. ROGER.
Physique médicale.	STROHL.
Chimie organique et chimie générale.	DESGREZ.
Bactériologie.	N.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBÉ
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECÈNE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie.	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale.	N...
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	Léon BERNARD.
Médecine légale.	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	N...
Clinique médicale	GILBERT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	WIDAL.
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN.
Clinique des maladies des enfants.	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses.	TEISSIER.
	DELBET.
Clinique chirurgicale	HARTMANN.
	LEJARS.
	GOSSET.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique d'accouchements.	COUVELAIRE.
	BRINDEAU.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur sans chaire	ROUVIERE.

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI . . Pathologie médicale.
ALGLAVE . . Pathologie chirurgicale
AUBERTIN . Pathologie médicale.
BASSET . . Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN . Pathologie médicale.
BINET . . . Physiologie.
BLANCHETIÈRE Chimie biologique.
BRANCA . . . Histologie.
BRULÉ . . . Pathologie médicale.
BUSQUET . . Pharmacologie et ma-
 tière médicale.
CADENAT . . Pathologie chirurgicale.
CHAMPY . . . Histologie.
CHIRAY . . . Pathologie médicale.
CLERC . . . Pathologie médicale.
DEBRÉ . . . Hygiène.
I. de JONG . Anatomie pathologique.
DUVOIR . . . Médecine légale.
ECALLE . . . Obstétrique.
FIESSINGER . Pathologie médicale.
FOIX . . . Pathologie médicale.
GARNIER . . Pathologie expériment^{le}
HARVIER . . Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER . Urologie.
HOVELACQUE . Anatomie.

M.

JOYEUX . . . Parasitologie.
LABBÉ (Henri) . Chimie biologique.
LARDENNOIS . Pathologie chirurgicale.
LE LORIER . . Obstétrique.
LEMAITRE . . Oto-rhino-laryngologie.
LEMIERRE . . Pathologie médicale.
LÉVY-SOLAL . . Obstétrique.
LHERMITTE . Pathologie mentale.
LIAN . . . Pathologie médicale.
MATHIEU . . Pathologie chirurgicale.
METZGER . . . Obstétrique.
MOCQUOT . . Pathologie chirurgicale.
MONDOR . . . Pathologie chirurgicale.
MOURE . . . Pathologie chirurgicale.
MULON . . . Histologie.
PHILIBERT . . Bactériologie.
RIBIERRE . . Pathologie médicale.
RICHET Fils . Physiologie.
TANON . . . Pathologie médicale.
TIFFENEAU . Pharmacologie et ma-
 tière médicale.
VAUDESCAL . Obstétrique.
VERNE . . . Histologie.
VILLARET . . Pathologie médicale.
WELTER . . . Ophtalmologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

GOUGEROT . . Pathologie médicale.
GUENIOT . . . Obstétrique.

M.

REITTERER . . Histologie.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM.	
AUVRAY . . .	Clinique chirurgicale.	LERI	Clinique médicale.
CHEVASSU . . .	Clinique chirurgicale.	LÉPER	Clinique médicale.
LAJONEL-LAVASTINE	Clinique médicale.	PROUST	Clinique chirurgicale.
LEREBoullet . .	Clinique médicale infantile.	RATHERY. . . .	Clinique médicale.
		SCHWARTZ . . .	Clinique chirurgicale

V. — CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé . . .	{	Chargé du cours de chirurgie orthopédique
		chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.		Stomatologie.
CHAILLEY-BERT		Éducation physique.
LEDoux-LEBARD		Radiologie clinique.

Par délibération en date du 3 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON AMI JEAN RIT

A MES PARENTS

A MES AMIS

A M. le Professeur PIERRE SEBILEAU

Professeur de clinique oto-rhino-laryngologique
de la Faculté de Médecine de Paris
Chirurgien de l'hôpital Lariboisière
Membre de l'Académie de Médecine
Commandeur de la Légion d'Honneur

*Que nous remercions pour le grand
honneur qu'il nous fait en acceptant
la présidence de cette thèse.*

A M. le Dr FERNAND LEMAITRE

Professeur agrégé à la Faculté de Médecine de Paris
Oto-rhino-laryngologiste de l'hôpital Saint-Louis
Officier de la Légion d'Honneur

*En témoignage de notre affection
respectueuse, et de notre profonde gra-
titude pour sa bonté envers nous.*

A M. le Dr HALPHEN

Oto-rhino-laryngologiste des hôpitaux.
Chef de la Consultation oto-rhino-laryngologique
de l'hôpital Bretonneau
Chevalier de la Légion d'Honneur.

*Pour la constante sollicitude qu'il
nous a toujours montrée.*

A M. le Dr WORMS

Professeur agrégé au Val-de-Grâce

*Que nous remercions pour sa bien-
veillance ainsi que pour le sujet et les
documents de celle thèse.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

M. le Professeur RIEFFEL

M. le Professeur HARTMANN

M. le Dr GUILLEMOT

M. le Dr DALCHÉ

M. le Professeur agrégé LÉPER

M. le Professeur agrégé F. LEMAITRE

et M. le Dr BRÉCHOT

Qui fut notre si bon maître aux armées et dans les hôpitaux et à qui nous avons voué notre sincère attachement.

A MM. les Docteurs :

APARD, AUBIN, CHOUQUET, CHABERT,
GIRAUDEAU, SURREL, RUPPE, LEVY-BRUHL

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DES
MALFORMATIONS CONGÉNITALES DE L'OREILLE
AVEC
AGÉNÉSIE DU ROCHER

Les malformations du pavillon étaient chose connue de la médecine d'autrefois. Elles n'avaient alors pas d'autre valeur que celle de « fantaisies de la nature ».

Mais la connaissance de ce qui se cache d'anomalies profondes derrière l'apparence d'une malformation purement externe est de date beaucoup plus récente. C'est la pratique des autopsies, c'est le perfectionnement des épreuves fonctionnelles qui ont peu à peu montré que les anomalies ne se limitaient pas à l'oreille externe, mais atteignaient souvent l'ensemble de l'appareil auditif dans la profondeur du rocher ; autrement dit que la microtie pure est rare, et qu'elle s'allie le plus souvent à l'agénésie plus ou moins marquée de l'os pétreux.

Notre but, dans ce travail, est de collationner les faits que nous avons pu retrouver dans la littérature médicale depuis une vingtaine d'années, et, les rapprochant des faits rapportés dans les travaux antérieurs, d'en extraire les types cliniques et anatomiques dominants.

Confrontant de même les diverses opinions relatives à l'étiologie, la pathogénie, et le traitement, nous verrons quelles notions essentielles il est possible d'en dégager.

En outre nous apportons quelques faits personnels nouveaux.

Ces cas, indépendamment de l'intérêt que certains d'entre eux présentent, nous ont permis de pousser l'investigation clinique plus loin qu'on ne le faisait jusqu'à présent :

Nous voulons parler de l'examen radiographique des rochers malformés, examen dont les résultats ne seront sans doute pas que d'un intérêt théorique, car ils sont, croyons-nous, de nature à encourager les tentatives chirurgicales qui visent à l'amélioration de l'ouïe dans ces cas de malformation de l'oreille.

Notre plan est donc le suivant :

Après un chapitre d'Étiologie, un bref rappel de l'Embryologie de l'oreille expliquera la Pathogénie de la malformation ainsi que les lésions que nous décrirons au chapitre Anatomie pathologique.

Suivent :

Le chapitre Clinique, le chapitre Radiographie, et enfin le chapitre Traitement.

Nous terminons par la relation de nos Observations personnelles suivies des clichés (photos et radiographies) qui y ont trait.

CHAPITRE PREMIER

ÉTIOLOGIE

Nous éliminons de notre travail les petites anomalies parcellaires du pavillon, anomalies assez fréquentes, monosymptomatiques, sans atrésie du conduit auditif externe, sans surdité aucune ; anomalies bien différentes des microties, c'est-à-dire des grosses malformations du pavillon, pratiquement toujours accompagnées d'agénésie plus ou moins étendue des cavités de l'oreille, et, partant, de surdité ou tout au moins d'hypoacousie.

La fréquence des malformations congénitales de l'oreille ainsi définies n'est pas très grande ; c'est ainsi que, dans une consultation aussi importante que celle de l'hôpital Saint-Louis, il ne s'est présenté en quatre ans qu'un seul cas, que nous relaterons plus loin.

Sur un total de 95 cas, Tod a trouvé la microtie :

38 fois à droite ;
23 fois à gauche ;
34 fois bilatérale.

Sur le total des cas relevés par nous (38), nous la trouvons :

25 fois unilatérale ;
13 fois bilatérale.

ce qui coïncide exactement avec la statistique précédente (atrésie unilatérale dans les deux tiers des cas, bilatérale dans un tiers).

Par contre, nous trouvons, pour les cas où le côté atrésie est indiqué, une plus grande fréquence pour le côté gauche ; 9 cas contre 8 à droite.

Pratiquement, en somme, on peut conclure : les malformations de l'oreille siègent :

pour $\frac{1}{3}$ des cas, à droite ;

pour $\frac{1}{3}$, à gauche ;

pour $\frac{1}{3}$, des deux côtés simultanément.

Parmi nos cinq observations, nous ne relevons qu'un cas bilatéral ; celui de la fillette de Saint-Louis ; les autres sont unilatéraux. L'explication en est que nos autres observations proviennent des archives de la consultation d'oto-rhino-laryngologie du Val-de-Grâce où seuls pouvaient se présenter des cas unilatéraux, puisque les bilatéraux sont arrêtés au Conseil de revision (Les cas d'atrésie unilatérale sont au contraire pris et classés service auxiliaire).

Les causes réelles de malformations auriculaires sont encore inconnues comme celles de la plupart des malformations congénitales.

On a cependant invoqué, pour les expliquer, des causes diverses.

La compression par le cordon, soutenue par Moos, suivant le mode des amputations congénitales des membres, n'est pas valable pour le pavillon, puisque celui-ci atteint son développement presque définitif, comme nous le verrons, tout au moins sa forme, dès la fin du deuxième mois de la grossesse. Tout aussi insoutenable, pour les mêmes raisons, est le rôle des brides amniotiques que défendait Eyle. D'ail-

leurs, ces deux mécanismes ne peuvent expliquer les malformations profondes qui, presque toujours, s'associent à l'atrophie du pavillon.

On a évidemment, et avec plus de raison, incriminé *les maladies de la mère durant la grossesse* (Charrin). Il est bien avéré que certaines affections ou intoxications survenant pendant la gestation sont capables d'engendrer des dystrophies et des malformations fœtales.

Plus difficile à admettre pour l'esprit est l'influence des obsessions, des idées fixes chez la femme enceinte. Pourtant, on ne pourrait négliger, s'ils étaient plus nombreux, des faits comme les suivants, que cite Piel dans sa thèse :

Cas de Debry : Une femme nerveuse est frappée au premier mois de sa grossesse par la vue d'une malformation auriculaire. Elle accouche et interroge immédiatement l'assistance, craignant un enfant mal conformé : il existe, de fait, une malformation du pavillon.

Cas de Lefebvre, de Louvain : Une femme a le lobule de l'oreille, fendu par une boucle d'oreille trop lourde. Enceinte, la préoccupation d'avoir un enfant porteur d'une oreille fendue ne la quitte pas : elle accouche d'un garçon qui porte une fente du lobule identique à la sienne.

On a tout naturellement songé à incriminer *la syphilis* qui tient en matière de tératologie une place de premier ordre. Mais la syphilis, cette grande faiseuse de monstres, ne semble pas responsable des difformités qui nous occupent. Dans les travaux antérieurs comme dans les observations recueillies par nous, on ne la trouve guère signalée. Les porteurs de malformations auriculaires naissent à terme. Ni chez ceux-ci, qui ne présentent pas de stigmates d'hérédosyphilis, ni chez leurs parents, qui jouissent en général d'une bonne santé, il n'est possible de dépister cette affection avec certi-

tude. Notons pourtant la polyléthalité infantile dans la famille de notre sujet de l'observation II.

Il en est de même de la *consanguinité des parents* que l'on recherche toujours en présence d'une anomalie congénitale. Bien que nous l'ayons relevée dans le cas de Souques et Heller et dans une de nos observations personnelles (il s'agissait de cousins germains, dans les deux cas) nous sommes bien obligés de reconnaître qu'il s'agit là d'un mince pourcentage (2 pour 38).

Le plus souvent on ne relève aucune raison capable d'expliquer la difformité ; et, pour un cas comme celui de Lannois et Le Marc'Hadour où la mère qui avait fait une fausse couche était en outre éclampsique, hémiplegique, et avait eu de violentes émotions pendant sa grossesse, on ne trouve en général que des antécédents négatifs.

En somme, la cause ou les causes intimes des agénésies auriculaires restent mystérieuses.

Il était à prévoir qu'on trouverait parmi les explications proposées, les accidents et les émotions de la grossesse. Mais nombre des faits allégués par les parents sont à révoquer : en effet, si, dans l'ignorance des causes qui peuvent être réellement efficaces, nous ne pouvons nier, *a priori*, l'intervention de ces facteurs dans l'étiologie des malformations de l'oreille, nous savons par contre à quel moment ces facteurs doivent agir pour que leur influence soit effective. Nous verrons, en effet, que c'est au cours des deux premiers mois de la gestation que l'oreille acquiert son développement. Pour être reconnus valables l'émotion ou l'accident invoqués doivent donc être survenus pendant cette période. Or, si les mères des enfants porteurs de la malformation ont toujours, en vertu de l'esprit populaire, souvent prompt à expliquer les choses de la médecine, une frayeur ou un inci-

dent quelconque de grossesse à invoquer, il est peu de cas où l'on puisse trouver une précision suffisante quant à la date de l'événement ; ou encore, l'accident est rapporté à une époque tardive de la grossesse, époque où il ne peut en aucune manière, avoir été efficace.

Dans deux de nos observations, des incidents survinrent dans le délai voulu.

Dans notre observation III il y eut une émotion violente au premier mois, et une autre au deuxième mois. Dans notre observation I, une syncope par frayeur survint dans les deux premiers mois.

Un dernier point de l'étiologie de nos malformations est relatif à leur hérédité.

Les agénésies auriculaires ne sont pas héréditaires ; il s'agit toujours de cas uniques. Les parents sont bien conformés. Si le porteur de l'agénésie a des frères et sœurs, ceux-ci sont parfaitement normaux.

Il y a là une opposition étrange avec le caractère si souvent héréditaire des fistules périauriculaires, cette autre anomalie de l'oreille, expliquée, comme l'agénésie, par un trouble du développement de la première fente branchiale.

Ces fistules se sont parfois transmises pendant plusieurs générations en atteignant plusieurs membres de la même génération. Comment expliquer la tendance si nettement héréditaire des fistules, quand, au contraire, l'agénésie se montre tout aussi nettement comme un véritable accident isolé?

Nous ne croyons pas, en effet devoir tenir compte du fait de Laloy : anomalie du pavillon, transmise pendant quatre générations, et touchant 12 personnes sur 26. Mais il s'agissait d'une anomalie du pavillon seul qui était réduit à la conque. Nous croyons devoir rapprocher ce fait des

petites anomalies limitées au pavillon (tubercule de Darwin, etc.) quoique l'anomalie soit ici un peu plus accusée ; ces dernières anomalies sont, en effet, souvent héréditaires.

Dans nos recherches, nous n'avons trouvé qu'une opinion discordante sur cette question de l'hérédité, celle de Donellan : la malformation se transmettrait de la mère au fils, spécialement fréquente dans les familles d'aliénés. Nous ne croyons pas non plus à l'exactitude de la seconde proposition, car nous n'avons pas relevé un seul cas d'aliénation mentale dans nos recherches.

CHAPITRE II

EMBRYOLOGIE

Si nous ne savons pas le pourquoi des agénésies de l'oreille, nous en savons le comment, grâce aux données de l'embryologie que nous allons rappeler succinctement.

Dans les premières semaines de la vie fœtale, la région de l'embryon qui répond au cou est subdivisée en segments par une série de sillons qui sont les fentes branchiales, délimités eux-mêmes par des bourrelets saillants qui sont les arcs branchiaux. A chaque sillon, formé par une dépression de l'ectoderme, répond une invagination profonde de l'endoderme, qui, déprimant le mésoderme, vient rejoindre le sillon ectodermique. Les parties profondes des deux invaginations se mettent ainsi en contact, mais demeurent séparées par l'accolement des deux couches épithéliales ecto et endodermique ; ce septum est la membrane d'occlusion. Cette membrane d'occlusion se résorbe chez les vertébrés inférieurs, laissant communiquer librement le pharynx avec le milieu extérieur. Chez l'homme, les fentes branchiales se ferment ; seule la première subsiste et va donner naissance à toute une partie du système auditif. Sa membrane d'occlusion ne se résorbe pas ; elle persiste, séparant l'invagination externe qui formera le conduit auditif externe, de l'invagination interne qui formera toute l'oreille moyenne, c'est-à-dire, le canal pharyngo-tympanique ou future trompe par sa partie interne rétrécie ; et la caisse du tympan par sa partie externe dilatée.

Le tympan n'est autre que la membrane d'occlusion.

Deux arcs branchiaux limitent la première fente : le premier arc ou arc mandibulaire, le deuxième arc ou arc hyoïdien. Ils concourent ainsi à la formation de l'oreille : le premier arc (cartilage de Meckel) donne naissance au marteau, à l'enclume, au muscle du marteau ; mais aussi, au cartilage transitoire de Meckel, sur lequel se moulera le maxillaire inférieur. Le deuxième arc (cartilage de Reichert) formera une partie de l'étrier et le muscle de celui-ci ; la platine de l'étrier provient, elle, de la capsule fibro-cartilagineuse du labyrinthe lui-même. Cette origine des osselets explique que ceux-ci restent sous-muqueux comme les arcs qui leur donnent naissance.

La cavité de la caisse est une fente étroite et sa muqueuse, au contact, ne laisse qu'une cavité virtuelle. Les osselets sont sous la muqueuse baignant dans du tissu embryonnaire qui se résorbe un peu avant la naissance, et surtout après elle, dès que la caisse vient à être aérée. La muqueuse se rétracte alors sur les osselets, qu'elle tapisse étroitement en leur formant leurs mésos et leurs divers replis suspenseurs.

Ainsi se développent l'oreille moyenne et son contenu, aux dépens de l'invagination endodermique.

Quant à la fossette ectodermique, elle forme le conduit auditif externe :

Son orifice externe s'entoure bientôt de bourgeons qui dépendent de l'ectoderme des premier et deuxième arcs. Ces saillies au nombre de 6 (Colliculi) se réunissent et, en se développant, forment le pavillon autour de la dépression qu'elles ménagent et qui forme la conque.

Ces 6 bourgeons donnent respectivement :

1 La racine de l'Hélix ;

2 L'Hélix ;

3 L'Anthélix ;

4 Le Tragus ;

5 L'Antitragus ;

6 Le Lobule.

Telles sont les données embryologiques que nous devons à Hertwig et à His.

Gradenigo reprenant les travaux de His, précise l'origine des Colliculi : 2 appartiennent à l'arc maxillaire ; 3 à l'arc hyoïdien ; le sixième borde l'extrémité postérieure de la fente.

On n'admet plus guère la théorie d'Urbantschitsch qui niait toute intervention de la fente branchiale dans la formation de l'oreille externe ; pour lui, pavillon et conduit provenaient d'une invagination ectodermique spéciale qui marche à la rencontre de l'invagination pharyngée. Quant à la première fente branchiale, qui s'ouvrirait en avant du tragus, et dont les fistules préauriculaires seraient le reliquat anormal, elle s'atrophierait totalement chez l'homme, comme les suivantes.

L'origine du labyrinthe est complètement distincte :

Il provient d'un épaississement de l'ectoderme qui se forme au-dessus de la première fente branchiale, s'invagine pour former la fossette, puis la vésicule auditive, laquelle se met ultérieurement en rapports avec le ganglion auditif.

Voici quelques précisions sur le degré de développement du pavillon suivant l'âge du fœtus :

Sur un embryon de huit semaines et un jour, long de 18 mm. 5, Kœlliker a trouvé une oreille externe déjà bien dessinée avec un diamètre de 1 mm. 5. Le bord postérieur de l'orifice auditif se présentait comme un bourrelet plus saillant et plus marqué que chez l'embryon plus jeune, et était divisé dans sa longueur par deux légères échancrures : en une portion inférieure, plus grande, ébauche de l'antitragus et du lobule ; et une portion supérieure, ébauche de la partie initiale de l'hélix.

Chez un embryon du troisième mois, de 32 millimètres de longueur, l'oreille mesure 2 millimètres ; elle présente sa forme typique mais l'anthélix et le lobule sont encore à leur premier stade. C'est à la fin du troisième mois seulement que ces parties sont bien caractérisées dans l'oreille qui atteint alors 5 millimètres. L'oreille ne subit plus ensuite que de très légères modifications dans sa forme qui se trouve vraiment définitive vers le milieu de la grossesse.

C'est donc dans les deux premiers mois de la grossesse qu'un trouble quelconque dans la gestation a quelques chances de retentir sur le développement du pavillon.

CHAPITRE III

PATHOGÉNIE

Il est facile, à la lumière de l'embryologie, de comprendre comment se réalisent les agénésies auriculaires.

Qu'une cause quelconque vienne à agir sur le système de la fente branchiale, un trouble du développement s'ensuivra, dont le résultat sera la malformation ou même l'occlusion de tout ou partie de la fente.

C'est ainsi que s'expliquent l'imperforation du conduit, l'absence de caisse, ou de trompe, les osselets rudimentaires, etc., tous troubles de l'oreille externe et moyenne, alors qu'il est presque de règle d'observer l'intégrité du labyrinthe dont l'origine est absolument distincte.

L'anomalie du pavillon sera d'autant plus accusée qu'un plus grand nombre de bourgeons auront été atteints dans leur développement et que la cause morbide aura agi de façon plus précoce.

Ces diverses anomalies dont l'embryologie nous laisse prévoir l'existence, la clinique nous les montre, réalisant toute l'échelle des types pathologiques, allant du simple au composé, depuis la microtie pure, répondant au trouble évolutif de quelques bourgeons ectodermiques, jusqu'à l'absence plus ou moins complète des cavités de l'oreille moyenne, jusques et y compris la trompe.

Ce n'est pas tout : ainsi s'expliquent des malformations extra-auriculaires, associées, dont l'existence pourrait sur-

prendre tout d'abord : anomalies du système vélo-palatin, paralysie faciale, atrophie des maxillaires.

Le maxillaire supérieur et le maxillaire inférieur n'appartiennent pas en propre au système des arcs branchiaux : ceux-ci forment un système squelettique primordial, tandis que les os des mâchoires sont des os de revêtement. Il y a cependant des relations étroites entre toutes ces formations squelettiques ; elles dépendent, en effet, d'un même système métamérique (Lannois et le Marc'Hadour).

On devine donc tout ce qu'il faut savoir rechercher derrière l'apparence d'une simple microtie : atrophie des os de la face : mâchoires, malaires, palatins, atrophie de la mastoïde, atrésie des cavités de l'oreille moyenne.

CHAPITRE IV

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous commencerons par exposer le procès-verbal de l'examen d'un crâne sec présentant une agénésie de l'oreille, examen pratiqué par le Dr Girard, assistant d'oto-rhinolaryngologie de l'hôpital Saint-Joseph qui a bien voulu nous le communiquer. Qu'il veuille bien trouver ici tous nos remerciements pour ce document extrêmement précieux.

Cette pièce anatomique présente les lésions les plus habituelles de l'agénésie du rocher. C'est un type moyen, fréquemment observé, et c'est pourquoi nous commençons ce chapitre par sa relation :

« Le fait qui domine est l'absence d'os tympanal.

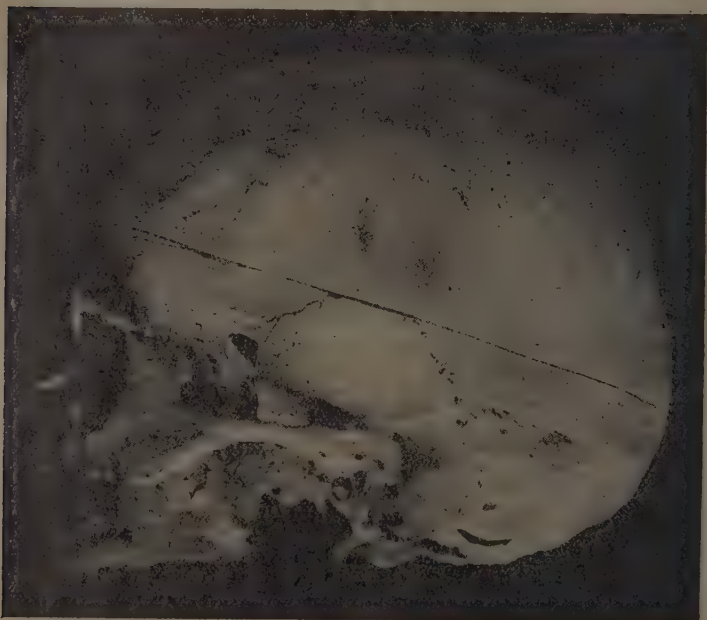
Le conduit auditif externe est représenté seulement par une légère invagination située entre la racine descendante de l'apophyse zygomatique et l'apophyse mastoïde, juste en dessous de l'épine de Henlé.

C'est la portion écailleuse de la cavité glénoïde du temporal qui occupe la place du conduit auditif externe. Plus exactement, la racine descendante de l'apophyse zygomatique a pris un développement anormal en arrière, a occupé la place laissée vacante par l'absence de l'os tympanal et s'est soudée directement à la région mastoïdienne et pétreuse proprement dite du temporal.

Voici quelles sont les modifications imprimées à la base du crâne par l'absence de l'os tympanal :

La cavité glénoïde du temporal n'est plus formée que par un seul os : l'écaïlle, alors que, normalement, l'écaïlle et l'os tympanal y participent. Sa largeur qui est de 19 millimètres du côté sain passe à 14 millimètres.

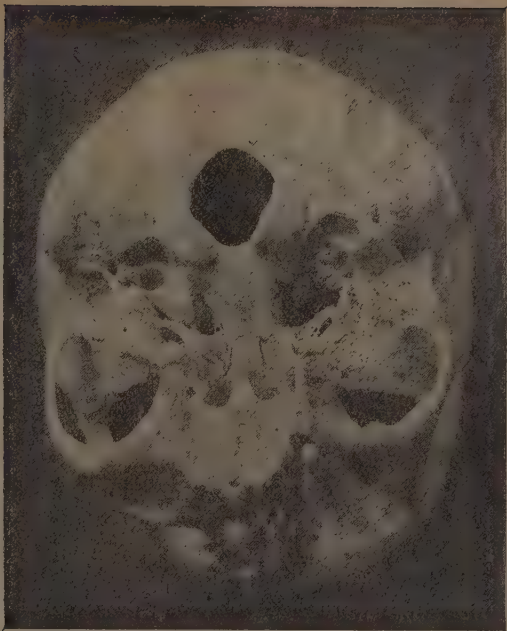
La scissure de Glaser qui divise normalement en deux la cavité glénoïde du temporal, se trouve reportée en arrière de la cavité articulaire et elle devient une scissure pétro-squameuse au lieu d'être tympano-squameuse.



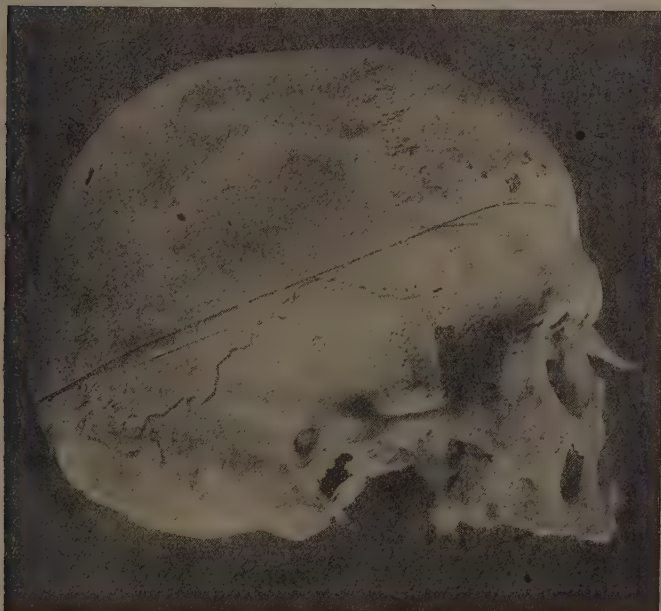
Côté de l'agénésie.

L'apophyse vaginale de la styloïde et la crête inférieure du rocher formée par l'os tympanal n'existent pas.

L'apophyse styloïde elle-même, très développée du côté sain, n'est représentée ici que par une faible épine de 8 milli-



Agénésie du rocher gauche. Vue de la base du crâne.



Côté sain.

mètres de long, et semble s'insérer dans la nouvelle scissure pétro-squameuse.

Le trou stylo-mastoïdien qui, du côté sain est à 17 millimètres de la scissure de Glaser, se trouve dans la pseudo-scissure de Glaser elle-même, de telle sorte que la portion verticale de l'aqueduc de Fallope est en rapport en avant avec l'os écailleux (région glénoïdienne) et en arrière avec l'os pétreux.

Le trou stylo-mastoïdien et l'apophyse styloïde ont été reportés de 5 millimètres en dedans de telle sorte qu'ils se sont éloignés d'autant de l'apophyse mastoïde et sont venus se placer presque en avant du golfe de la jugulaire alors que, normalement, ils se trouvent en dehors.

Par rapport au plan frontal, le trou stylo-mastoïdien est reporté en avant de 5 ou 6 millimètres ; d'autre part le tubercule zygomatique est reporté en arrière. Il semble donc que os écailleux et os pétreux se soient portés l'un vers l'autre pour combler le vide laissé par l'os tympanal absent.

Modifications du côté de l'oreille. — Pavillon et conduit membraneux?

Atrésie complète du conduit auditif externe. La région occupée normalement par la membrane tympanique est ossifiée. Pas de cadre tympanal. Caisse du tympan réduite dans toutes ses dimensions sauf, peut-être, de dehors en dedans. Le promontoire, la fenêtre ovale et la fenêtre ronde sont normaux. Aditus et antre petits.

L'enclume et le marteau ne forment qu'une seule pièce ressemblant étrangement à l'arc maxillaire de la première fente branchiale tel que Solensky le décrit chez l'embryon de mouton de 2 cm. 7. Il semble que les osselets de l'ouïe aient été arrêtés dans leur développement avant même qu'ils ne se soient différenciés.

La pièce osseuse qui représente le marteau et l'enclume

s'élève dans la caisse du tympan sur une tige osseuse assez forte qui semble s'implanter dans la nouvelle scissure de Glaser.

Elle a sensiblement la même direction que l'apophyse antérieure du marteau et nous croyons qu'elle la représente ici, mais grossie comme si le cartilage de Meckel dont elle procède s'était ossifié sans s'atrophier.

La région qui pourrait représenter le manche du marteau se confond avec la masse osseuse qui remplace la membrane tympanique.

Nous n'avons pas retrouvé de trace de l'étrier, mais notre crâne ayant subi une malencontreuse préparation, on n'en peut rien conclure.

L'aqueduc de Fallope voit son trajet modifié. La portion tympanique est raccourcie, son deuxième coude et sa portion verticale sont déhiscent dans la caisse du tympan, ce qui se conçoit aisément puisque l'os tympanal qui forme la majeure partie du massif du facial est absent.

La trompe d'Eustache ne paraît pas avoir subi d'importantes modifications.

Le labyrinthe a été trouvé normal.

Considérations embryologiques. — C'est la première fente branchiale ou évent qui, dans sa portion externe a été le siège de cette dystrophie. Les arcs branchiaux maxillaires et hyoïdien ainsi que l'os tympanal y participent.

L'os tympanal qui est un os de revêtement ne faisant point partie du squelette cranien primitif cartilagineux paraît ne s'être en aucune façon développé.

L'arc maxillaire est représenté par les rudiments d'enclume, de marteau et de cartilage de Meckel ossifié. Il semble avoir été arrêté au cours de son développement, avant que ne se différencient ses divers éléments.

L'arc hyoïdien a également souffert dans son développement puisque l'apophyse styloïde est très notablement atrophiée.

Quant à la cavité de la portion externe de l'évent, elle a été complètement oblitérée par du tissu osseux développé dans la masse conjonctive où prend naissance l'écaille du temporal.

Il s'est donc produit à un moment donné du développement de ce sujet, une altération pathologique dans la région externe de la première fente branchiale. Cette altération a-t-elle porté primitivement sur la membrane d'occlusion de la fente branchiale (tympa) et secondairement sur son squelette (os tympanal) et sur les arcs branchiaux maxillaire et hyoïdien? Nous ne savons mais cette hypothèse rendrait assez bien compte des faits observés. »

Nous allons successivement passer en revue l'état de l'oreille externe moyenne puis interne ; l'état du rocher et de ses cavités puis celui des nerfs qu'il contient, et enfin nous étudierons les malformations extra-auriculaires associées.

OREILLE EXTERNE

Nous négligeons ici le pavillon et le conduit membraneux dont l'étude trouvera sa place au chapitre des symptômes cliniques.

Conduit. — Il est plus ou moins oblitéré et remplacé par un bloc osseux. Il n'en subsiste qu'un cul-de-sac borgne plus ou moins profond, parfois une simple fossette. Plus rarement sa situation n'est même pas indiquée : l'os reste plan.

Os tympanal. — Son absence semble un des caractères les plus fréquents et en corrélation directe avec l'absence du conduit. Signalée à maintes reprises dans les observations de la thèse de Ruédi nous l'avons retrouvée dans les cas de R. Page, de Rendu, de Moss et Steinbrugge. Nous la notons

encore dans notre examen de crâne enfin sur nos radiographies, cette absence d'os tympanal est un caractère constant.

Tympan. — Il manque ; parfois décrit comme une plaque osseuse, quand le conduit présente une certaine profondeur, le plus souvent il est remplacé par un véritable bloc osseux, qui ferme la caisse en dehors, tout en diminuant la profondeur du conduit.

OREILLE MOYENNE

La caisse. — Reste rarement normale, par contre elle manque rarement ; dans la règle elle existe, mais réduite et altérée dans sa forme.

Ruédi sur 15 cas la signale comme normale deux fois, absente deux fois, réduite onze fois.

Dans la littérature récente, nous la trouvons sur 5 cas : normale une fois (Apert) — absente deux fois (Lewin-Rendu) — réduite deux fois (R. Page-Davis).

Notre examen de crâne la montre réduite dans toutes ses dimensions sauf peut-être de dehors en dedans.

Sur nos radios, on la voit également diminuée dans toutes ses dimensions.

C'est parfois une fente étroite, qui s'élargit vers la trompe (R. Page).

Davis a trouvé la caisse remplie de tissu embryonnaire gélatineux contenant un marteau et une enclume bien développés.

Ossseils. — Leur sort semble être celui de la caisse.

Fatalement absents quand la caisse manque, ils sont normaux quand la caisse est normale, rudimentaires, quand la cavité tympanique l'est elle-même. C'est ce que nous avons constaté dans les observations de la thèse de Ruédi et dans les cas plus récents (R. Page, Rendu, Lewin, Davis, Apert),

c'est dire que le plus souvent les osselets sont malformés ; malformation qui peut porter sur le marteau et l'enclume, sur l'un des deux os, ou même sur certaines de leurs parties seulement (Cas de Wagenhauser, cité par Ruédi : tête, col, et courte apophyse du marteau normaux, courte apophyse de l'enclume normale aussi ; les autres parties rudimentaires). Un des deux os peut manquer : en pratiquant une sorte d'évidement, R. Page trouve une enclume enclavée dans l'os, dans un cas où la caisse était réduite à une fente. Parfois, on ne trouve qu'un petit moignon osseux qu'il est impossible d'identifier (Bürkner, *In Thèse Ruédi*). La malformation constatée par le Dr Girard sur le crâne qu'il a examiné et qui est fréquente (Ruédi) nous semble fort intéressante car elle s'explique fort bien par l'embryologie des osselets. Marteau et enclume ne forment qu'une seule pièce qui s'élève dans la caisse sur une tige osseuse assez forte qui s'implante d'autre part dans la scissure de Glaser et possède sensiblement la direction de l'apophyse antérieure du marteau. De fait, cette apophyse dérive, comme le marteau lui-même, du cartilage de Meckel, et ainsi s'explique son trajet vers la scissure de Glaser, et la cavité glénoïde où commence le maxillaire inférieur, autre émanation du cartilage de Meckel. Mais tandis qu'à l'état normal ce cartilage dans sa portion tympanique s'atrophie notablement pour donner la très grêle apophyse longue, dont la partie pariétale devient fibreuse et donne le petit ligament antérieur inséré dans la scissure, dans notre pièce, au contraire, le cartilage de Meckel est resté une colonnette volumineuse et entièrement osseuse.

Il semble donc bien probable que les osselets ont été arrêtés dans leur développement avant même qu'ils ne se soient différenciés et que le cartilage de Meckel, en s'ossifiant, ait fixé définitivement cette malformation.

Sur le même crâne, on voit que le manche du marteau est

absent, cette partie de l'osselet s'étant incorporée au bloc osseux qui est l'homologue d'une membrane tympanique.

Il n'est que rarement fait mention de l'état de l'étrier, cet osselet échappant à la vue dans les interventions, ou bien s'abîmant comme dans notre cas, au cours de la préparation de la pièce anatomique.

Apophyse mastoïde. — Elle est presque toujours réduite de volume. Son état est rarement indiqué ; nous verrons que sur les radios elle peut être aussi richement pneumatisée que la mastoïde normale ou au contraire être condensée et presque apneumatique.

L'antre est en général petit. Son état est intéressant à connaître au point de vue opératoire ; son existence facilite grandement une intervention. D'autre part, on serait porté à croire que cette existence d'un antre est une présomption de celle d'une caisse, mais c'est une conclusion hasardeuse. R. Page trouve un antre large, mais la caisse est très rudimentaire, une simple fente ; l'enclume est enclavée dans l'os.

Lubet-Barbon trouve un antre à l'intervention mais pas de caisse. Lewin trouve même un aditus, mais celui-ci se termine en avant en cul-de-sac, sans caisse ni osselets.

Alexander, par contre, ne trouve qu'un antre minuscule et pourtant les osselets sont conservés.

Trompe. — Son état est plus rarement mentionné, mais elle semble en général rester normale, même avec une caisse atrésiée. Parfois on voit celle-ci, presque oblitérée en arrière, s'élargir vers l'ostium tympanique de la trompe (R. Page).

Pourtant elle est quelquefois altérée : Davis la signale comme une simple fissure.

Ruédi signale deux fois son absence et une fois sa terminaison en cul-de-sac en partant de la caisse.

On voit par ce dernier fait qu'il ne faut pas conclure à l'absence d'une trompe osseuse, dans les cas où manque l'ostium tubaire, dans le pharynx comme dans le cas de Lan-

nois et Le Marc'Hadour et comme dans notre observation n° II.

Oreille interne. — Elle demeure en général intacte.

Les fenêtres peuvent participer à la malformation de la caisse ; mais tandis que Ruédi signale la fenêtre ovale comme 1 fois absente, 2 fois diminuée, 7 fois normale, et la fenêtre ronde comme 2 fois diminuée et 2 fois normale, Lannois écrit qu'« elles sont petites, irrégulières ou même obs-truées par du tissu osseux et n'ont été trouvées normales que dans un cas de Kiesselbach ».

Quant au labyrinthe même, son intégrité est l'état habituel ; sur 15 cas de Ruédi, il est 10 fois normal, 4 fois plus ou moins modifié ; il n'est profondément altéré que dans un cas (de Lucae). L'agénésie complète comme dans ce cas et comme dans celui de Marfan et Armand Delille, où l'oreille interne était méconnaissable, ainsi que le conduit auditif interne, est rare. Il s'agit plutôt de malformation d'un point limité de la cochlée, du vestibule, ou des canaux semi-circulaires. Le labyrinthe est intact dans notre examen de crâne.

On voit par ce qui précède qu'en somme, l'appareil de transmission, seul d'origine branchiale, est presque toujours le seul atteint, l'appareil de perception restant en général intact.

La microtie associée à l'imperforation du conduit est l'anomalie la plus fréquente : c'est la définition même de l'agénésie de l'oreille. L'absence d'oreille moyenne, contenant et contenu, s'y ajoute souvent, mais non constamment. Là s'arrêtent en général les désordres, car la trompe échappe très souvent à l'agénésie. Quant au labyrinthe, il reste intact, en principe.

C'est en résumé, le segment le plus externe de la fente branchiale qui est le plus atteint.

Mais le trouble de développement ne frappe pas de façon synergique toutes les parties du système ; il existe une cer-

taine indépendance à ce point de vue entre les diverses cavités de l'oreille moyenne.

Excepté les osselets dont l'état dépend de celui de la caisse, les lésions ne se commandent pas entre elles, et on ne peut inférer de l'état des cellules mastoïdiennes (de l'antre, notamment), ni de l'état de l'ostium pharyngé de la trompe, on ne peut inférer, disons-nous, l'état de la caisse qui, nous le verrons, nous intéresse avant tout.

Rocher. — Les autres parties du rocher ont été moins étudiées, l'*aqueduc de Fallope* est absent dans le cas de Souques et Heller, avec paralysie faciale. Il en est sans doute ainsi dans tous les cas d'agénésie auriculaire compliquée de paralysie de la VII^e paire.

Sur notre crâne sec, son trajet est modifié ; la portion tympanique est raccourcie, son deuxième coude, et sa portion verticale sont déhiscents, ce qui se conçoit aisément, ajoute le Dr Girard, puisque l'os tympanal qui forme la majeure partie du massif du facial est absent.

Le *conduit auditif interne* est très altéré et méconnaissable dans les cas de Marfan et Armand-Delille.

Le *canal carotidien*. — Manque aussi parfois (Rendu), sur nos radios on voit son orifice externe reporté en dehors sur la face inférieure du rocher.

La *styloïde* est atrophiée, comme on peut le voir sur la planche, sur le crâne sec dont nous donnons l'examen plus haut, traduisant la participation de l'arc hyoïdien.

Nerfs. — Nous n'avons que peu de données à ce sujet. Dans l'autopsie d'un cas rapporté par Marfan et Armand Delille, le nerf facial, le nerf auditif et l'intermédiaire de Wrisberg étaient plus grêles que du côté sain ; le cerveau était normal, mais, du côté paralysé le noyau du VII avait subi une atrophie secondaire.

Dans le cas autopsié par Apert, le VII était intact ; le VIII seul était plus grêle que du côté sain.

Malformations extra-auriculaires. — Les malformations débordent souvent le domaine de l'appareil auditif.

Les maxillaires sont les plus souvent atteints, en raison de leur origine embryologique : émanation indirecte du premier arc branchial.

Le maxillaire inférieur est souvent atrophié ; l'atrophie peut porter sur la branche horizontale ou sur la branche montante qui sont raccourcies et amincies, sur le condyle qui est diminué de volume ; la branche montante peut être déviée vers la profondeur et contracter une articulation anormale avec la base du crâne. Parfois, grâce à l'absence d'os tympanal, le condyle vient s'articuler avec la face antérieure de la mastoïde (cas de Lannois et Le Marc'Hadour).

Sur notre crâne sec, la cavité glénoïde n'est plus formée que par un seul os : l'écaille, alors que, normalement, l'écaille et l'os tympanal y participent ; sa largeur qui est de 19 millimètres du côté sain passe à 14 millimètres du côté atrophié. La scissure de Glaser qui divise normalement en deux la cavité glénoïde du temporal, se trouve reportée en arrière de la cavité articulaire et devient une fissure pétro-squameuse, au lieu d'être tympano-squameuse.

Le maxillaire supérieur est souvent atteint, parfois seul, parfois avec l'inférieur. Son atrophie, ainsi que celle du malaire et de l'arcade zygomatique aplatissent le côté correspondant de la face. Le sinus maxillaire est réduit, sur notre radiographie n° IV. Lannois et Le Marc'Hadour ont observé l'atrophie de l'apophyse palatine du maxillaire supérieur.

On a noté la coïncidence de l'agénésie de l'oreille avec le bec de lièvre.

Nous avons observé une atrophie très nette du muscle temporal gauche, chez un de nos sujets, sans pouvoir retrouver dans la littérature récente, de cas analogues.

Les malformations plus lointaines et qu'on ne puisse pas

rapporter à un trouble évolutif de la première fente branchiale, sont rares : Lannois et Le Marc'Hadour, ont observé l'atrophie de la bosse frontale et la petitesse de l'œil du même côté.

Ce sont ces malformations plus éloignées qui motivent cette conclusion de Lannois et Le Marc'Hadour :

« Dans les cas d'atrophie de l'oreille externe, l'arrêt de développement ne se localise pas aux parties superficielles mais s'étend le plus souvent aux parties profondes du même segment métamérique ; la malformation porte aussi sur les os du voisinage : rocher, maxillaire, frontal ; l'anomalie ne demeure pas cantonnée le plus souvent au domaine de la première fente branchiale mais occupe plutôt tout un segment métamérique. »

CHAPITRE V

CLINIQUE

Les porteurs d'agénésie auriculaire se présentent généralement avec les attributs d'une bonne santé et l'on ne relève rien d'anormal dans leur habitus. Deux de nos sujets étaient pourtant petits, nettement plus petits que leurs frères, l'un d'eux mesurait 1 m. 50 seulement.

La répercussion sur l'état psychique du sujet dépend avant tout de l'uni ou de la bilatéralité de la lésion.

L'atrophie unilatérale ne semble pas nuire au développement psychique. Aucun de nos malades n'était inintelligent. La surdité unilatérale n'apporte aucune gêne à la vie intellectuelle. Le seul trouble accusé par deux de nos sujets était l'absence du sens de l'orientation sonore. De même que la vision binoculaire est nécessaire à la perception du relief, l'audition biauriculaire peut seule renseigner sur la direction suivant laquelle les sons nous parviennent.

L'atrophie bilatérale est au contraire une infirmité grave, quant au développement psychique. On a cru longtemps que les porteurs d'agénésie auriculaire double étaient voués à la surdimutité. Lannois a fait justice de cette opinion ; ces anormaux ne sont pas sourds mais ils sont souvent inintelligents. Encore est-il probable que ce manque d'intelligence n'est pas constitutionnel, organique, pourrait-on dire, mais fonctionnel. Il résulte de la pénurie des acquisitions du sens le plus indispensable à l'intelligence. C'est ainsi que les premiers mots n'apparaissent chez l'enfant

qu'à 2 ans, 3 ans (cas de R. Page, Obs. III). Le langage est déformé, inarticulé, notre petite malade de l'Observation III ne prononce à 4 ans que des mots intelligibles pour ses parents seulement. Par contre, très curieuse et observatrice, ses yeux sans cesse en éveil voient certainement plus de choses que ceux des enfants de son âge. Par une éducation appropriée, l'intelligence de beaucoup de ces sujets doit pouvoir s'épanouir.

Autres malformations. — D'autres malformations coexistent parfois : nous avons relevé une persistance du trou de Botal (Lévine) un raccourcissement de l'humérus (Piel), une hernie inguinale double (Souques et Heller), un pied bot *varus* équin du côté de l'agénésie.

La coexistence de ces malformations fait songer à rechercher la syphilis chez ces sujets. Pourtant nous n'avons nulle part relevé de stigmates d'hérédité.

Examen de l'oreille. — Nous laissons de côté les petites anomalies du pavillon : les anomalies de largeur ou de direction du conduit sans atrésie ; l'atrésie membraneuse du conduit, où le pavillon reste normal et l'audition bonne, pour n'étudier que les cas d'anomalie du pavillon accompagnés d'atrésie osseuse du conduit. Cette atrésie étant, d'après nous, avec la microtie la malformation nécessaire et suffisante pour caractériser l'agénésie de l'oreille.

Pavillon. — Le pavillon est anormal dans l'immense majorité des cas. Tod ne l'a trouvé normal que 5 fois sur 144 d'atrésie osseuse. Nous y ajouterons, pourtant 1 cas de Weitzel (pavillon normal avec une conque lisse sans la moindre trace du conduit) et un cas de Lévine (atrésie bilatérale avec pavillons normaux).

Le pavillon peut manquer complètement ; le fait est exceptionnel (Gradenigo, Binnie, Cantlie).

Très rarement on a signalé des pavillons supplémentaires (polyotie).

Dans la règle le pavillon est rudimentaire. La malformation peut être peu accusée : dans ces cas on reconnaît en s'aidant de la palpation, les diverses parties de l'oreille, toutes représentées quoique déformées (Obs. I). Au contraire, si l'anomalie est très prononcée, on ne trouve plus qu'un appendice informe irrégulier contenant quelques nodules cartilagineux.

Une forme fréquente est celle d'un bourrelet vertical accolé à la tête, plus court qu'un pavillon normal, irrégulièrement mamelonné, comme ficelé, renfermant des masses cartilagineuses, groupées ou non en amas.

Une autre disposition réalise la forme du point d'interrogation comme sur la photographie n° V.

Signalons les pavillons pendants en forme d'oreille de chien.

On voit assez souvent la partie supérieure du pavillon se rabattre sur elle-même en avant et s'accoler au bord antérieur ; cette disposition ménage parfois une petite cavité (dont on voit l'orifice sur la photographie n° V). Cette malformation s'explique par la plicature, normalement temporaire, que subit le pavillon vers le 3^e mois de la grossesse, plicature qui peut devenir définitive par la formation d'adhérences.

La conque peut s'effiler vers le bas et se terminer par une fente dans un pli du cou.

Le lobule reste souvent la partie la plus reconnaissable ; souvent normal de forme, il n'est que réduit de volume ; parfois, il s'effile vers le bas, et se continue avec la joue. C'est aussi la partie qui semble la plus constante dans l'oreille atrophiée ; car on note souvent dans les observations : pavillon réduit au seul lobule.

En général, le pavillon atrophié occupe la situation de

l'oreille normale, mais, assez souvent, on note sa situation atypique : trop en avant (Moure) sur la joue (Broca et Bardet), sur la branche montante du maxillaire (Lévi et H. de Rotchild), 2 à 3 centimètres trop bas, à l'angle du maxillaire (Apert et Obs. II, où le pavillon fut remonté chirurgicalement).

Conduit. — Le pavillon peut n'en pas même présenter la trace. Le plus souvent existe un petit orifice où pénètre un sylet, parfois un spéculum de nourrisson. Sa profondeur est nulle ou bien atteint 10 à 12 millimètres, mais il se termine toujours par un cul-de-sac cutané. Parfois, il n'est représenté que par un simple tractus fibreux ou cartilagineux qu'on sent au palper. Si le conduit est peu marqué, le pavillon est complètement mobile sur les plans profonds.

Nous croyons très incertaine la recherche d'un conduit osseux à la palpation, conduit dont on sentirait l'orifice sous la forme d'une dépression. La radiographie nous renseigne beaucoup mieux.

On ne recherche habituellement pas l'état des muscles périauriculaires. Sur notre cas n° 1 nous n'avons pu sentir que le muscle auriculaire postérieur.

Apophyse mastoïde. — Elle est souvent un peu réduite. Malgré cela, l'espace compris entre cet os et la branche montante est souvent diminué (absence d'os tympanal). Le condyle peut même s'articuler avec la mastoïde directement.

Trompe. — Il faut toujours rechercher l'état de la trompe. Elle existe en règle générale, tout au moins son ostium pharyngé.

On est parfois averti de son existence par des antécédents d'otalgie (Obs. I).

La douche d'air donne des résultats incertains puisque l'auscultation est impossible.

Le cathétérisme montre parfois la trompe perméable (cas

de Lévine, où la perméabilité à la sonde était d'ailleurs inégale des deux côtés).

La rhinoscopie postérieure, ou à son défaut le toucher pharyngé révèle un pavillon tubaire le plus souvent normal. Pourtant un cas de Cornet présentait un effacement du pavillon tubaire avec atrophie du bourrelet du releveur ainsi que du pli salpyngo-palatin.

Lannois et Le Marc'Hadour considèrent comme fort rare l'absence complète de bourrelet tubaire et d'orifice de la trompe qu'ils ont observée. De fait, nous n'en avons pas trouvé d'autre exemple que celui que nous apportons dans une de nos observations personnelles (Obs. II). Il n'y a, dans ce cas, aucune trace de bourrelet tubaire ; la muqueuse est plane, sans aucun accident ni orifice.

Cette existence d'une trompe rend possible l'infection de l'oreille moyenne et quelques auteurs ont eu à intervenir pour mastoïdite (Alexander, Tetens-Hald).

Malformations associées. — Telles sont les malformations qu'on observe en ce qui concerne l'appareil auditif proprement dit. Mais nous savons que les anomalies débordent souvent le système auriculaire. Les plus fréquents de ces troubles associés sont, par ordre de fréquence : l'asymétrie faciale par hémiatrophie, très fréquente, puis la paralysie faciale, puis beaucoup plus rares, l'hémiplégie du voile du palais, et les fistules ou kystes branchiaux.

Asymétrie faciale. — Elle est très fréquente. A en juger d'après les cas relevés par nous elle serait plus fréquente que la symétrie (14 contre 10).

Elle porte bien entendu, et avant tout, sur la région périauriculaire. L'atrophie de la mastoïde et de la région de l'angle du maxillaire efface les accidents normaux de la région qui apparaît plane et sans relief. Aspect très net dans notre observation II.

Mais l'atrophie porte souvent sur toute l'hémiface. De face, toute la moitié du visage semble à la fois remontée et aplatie. La commissure labiale est aussi attirée vers le haut, comme dans l'hémispasme facial.

Si on analyse la déformation, on voit que les maxillaires sont les plus touchés par l'atrophie. C'est l'atrophie du maxillaire inférieur qui est la plus frappante. De face, si elle est prononcée, on voit son rebord inférieur surélevé par le raccourcissement de la branche montante. Ce rebord au lieu d'une rondeur légère forme parfois une concavité nette ou un méplat. Le raccourcissement de la branche horizontale dévie le menton qui regarde non en avant mais vers le côté atrophié. Au palper, le rebord basilaire est aminci.

Le maxillaire supérieur est comme enfoncé, aplati.

L'atrophie du malaire, fréquente, efface la saillie de la pommette qui peut n'être qu'à peine esquissée ainsi que le relief du zygoma.

Les parties molles sont aussi moins développées. La joue est moins épaisse quand on la pince. Les muscles de la mimique se contractent bien mais les plis cutanés formés par leur contraction sont moins accusés.

Quant aux muscles masticateurs, nous n'avons pas trouvé d'indications à leur sujet. Pourtant dans notre Observation II, alors que le masséter est identique à son homologue, le muscle temporal est extrêmement atrophié : la fosse temporale est très excavée et, à la contraction des mâchoires, on ne sent qu'à peine le durcissement du muscle, durcissement qui est très net de l'autre côté. Moutard-Martin signale aussi l'applatissement de la tempe dans 1 cas.

Les inégalités des bosses frontales et de l'ouverture palpébrale sont très rarement signalées. De même pour l'asymétrie crânienne, mais celle-ci doit souvent échapper à

l'examen, car les radios la montrent très nettement dans nos deux premières observations.

Enfin, à l'ouverture de la bouche, les arcades dentaires sont d'obliquité inégale, celles du côté atrophié tendant vers la direction sagittale.

Paralysie faciale. — L'hémiatrophie peut en imposer à un examen très sommaire pour une paralysie du VII. L'erreur ne saurait persister : la commissure relevée et non abaissée, la conservation de la mimique ne permettent aucun doute. L'examen électrique (Lannois et Le Marc'Hadour), a d'ailleurs montré dans un de ces cas, l'intégrité du nerf. Pourtant l'association de la paralysie et de l'atrophie a été signalée (Souques et Heller).

Nous avons trouvé, dans la littérature récente, la paralysie faciale signalée 9 fois sur 18 cas, proportion sans doute trop élevée puisque nous ne trouvons pas une seule paralysie faciale dans nos 6 cas personnels.

La paralysie est en général complète. Incomplète, dans le cas de Bonnet-Roy, elle fut améliorée par l'électrothérapie.

C'est dans les cas d'agénésie auriculaire, avec paralysie faciale qu'on rencontre le plus souvent la surdité très prononcée ou même totale, indiquant l'atteinte de l'oreille interne, comme nous le verrons plus loin. En somme, les malformations du labyrinthe intéresseraient simultanément, le VII et le VIII. C'est l'opinion d'Alexander ; le cas de Bonnet-Roy (paralysie du VII et surditétotale) vient à l'appui de cette thèse.

Dans un cas, d'agénésie avec paralysie faciale (Ueuenborn), on a noté des troubles du goût dans la moitié correspondante de la langue. Ce fait est à rapprocher de l'agueusie des deux tiers antérieurs de la langue signalée dans certaines paralysies faciales banales, *a frigore*, par exemple. Il s'agit là d'un symptôme connu qui ne réclame pas,

croions-nous, d'autre explication que l'atteinte du nerf facial.

Quelle est la cause de la paralysie faciale dans les malformations de l'oreille?

On a envisagé l'hypothèse peu vraisemblable de lésions centrales, nucléaires. Un des arguments contre cette hypothèse est l'intégrité constante des noyaux voisins, notamment des noyaux du VI dont les rapports avec celui du VII sont pourtant très proches. Sans doute, Souques et Heller ont-ils observé l'atrophie du centre nucléaire du facial, mais il s'agissait dans ce cas, d'atrophie secondaire à l'absence du tronc nerveux.

Ce sont les lésions tronculaires qui expliquent la paralysie. Nous avons vu en effet que dans un temporal hypoplasé comme celui du crâne examiné par le Dr Girard, l'aqueduc de Fallope est très modifié dans son trajet et se trouve déhiscent par absence d'os tympanal. La malformation est-elle plus marquée, l'aqueduc peut être complètement absent comme dans le cas de Souques et Heller, et le facial intrapétreux fait ainsi défaut.

Ces malformations ne sont pas faites pour surprendre si l'on se rappelle que le VII est le nerf de l'arc hyoïdien (il fournit le nerf du muscle de l'étrier) et peut donc participer, dans certains cas, aux anomalies de développement de cet arc.

L'hémiplégie du voile du palais du côté de l'agénésie auriculaire est beaucoup plus rare. Nous ne la trouvons signalée dans la littérature récente que dans un cas de Hofer, un de Cornet : nos observations II et V en sont deux nouveaux exemples.

Dans notre observation, le voile au repos apparaît symétrique et on est étonné de le voir dans la contraction prendre un aspect totalement asymétrique : à l'émission de la voyelle A, la luette est complètement entraînée du côté sain et vient s'accoler au pilier avec lequel elle se confond, si bien

que l'isthme oropharyngé est limité par une arcade unique formée par l'hémivoile paralysé.

S'agit-il d'atrophie ou de paralysie? L'absence d'examen anatomiques nous laisse ignorer l'état des nerfs du voile. Pourtant, nous ne croyons pas à l'atrophie à cause de l'aspect normal de l'hémivoile au repos. Si, au contraire, on se souvient que le tenseur du voile est innervé par le V (les autres muscles l'étant par le vago-spinal, Lermoyez) et que le V est le nerf du 1^{er} arc branchial, on est tenté de croire à une paralysie par trouble de développement du trijumeau, nerf du 1^{er} arc par analogie avec ce que nous savons du facial, nerf du 2^e arc. Mais ce n'est là qu'une simple hypothèse que rien ne permet encore de confirmer.

L'hémiplégie est à distinguer de la brièveté du voile observée par Lannois et le Marc'Hadour, anomalie qui était due dans leur cas à l'atrophie de l'apophyse palatine du maxillaire supérieur.

Malformations branchiales. — La microtie ne s'allie qu'assez rarement à ces malformations.

Pour les fistules périauriculaires, notamment, on est étonné de ne pas les voir accompagner plus souvent l'agénésie du pavillon alors qu'elles procèdent d'un trouble du développement branchial, tout comme la microtie.

Pas une fistule sur les 30 cas de Ruédi. Sur une trentaine de cas relevés par nous il n'existe de fistules que dans 4 cas, ceux de Lannois et Le Marc'Hadour, de Castellani, de Castex, et de Souques et Heller. Il s'agit presque toujours de petites fistules borgnes externes, siégeant en leur point habituel, c'est-à-dire au-dessus du tragus à la racine de l'hélix.

Les kystes branchiogènes sont encore moins fréquents, nous n'en avons pas trouvé d'exemples récents.

Citons enfin les autres malformations branchiales très rarement associées à la microtie : le bec de lièvre (Castel-

lani). Fissure génienne double avec fibro-chondromes pré-auriculaires (cas de Roulland).

L'examen fonctionnel est dans les cas d'agénésie auriculaire d'un intérêt essentiel. C'est lui, qui nous renseigne, en effet, sur la valeur fonctionnelle du labyrinthe, et sur le résultat qu'on peut attendre éventuellement d'une intervention chirurgicale. Voici ce qu'on observe dans la moyenne des cas, d'après les recherches de Ruédi, et d'après les nôtres.

MALFORMATION UNILATÉRALE

MONTRE.	{	Perception aérienne. — Habituellement nulle. Elle est tout au plus perçue au contact du pavillon.
		Perception toujours inférieure à la perception osseuse.
	{	— osseuse. — Presque toujours conservée. Rarement abolie (atteinte du labyrinthe).
WEBER. Ut2 128 V. D.	{	Presque toujours latéralisé du côté de la malformation.
		Parfois non latéralisé. — Indique une légère diminution fonctionnelle du labyrinthe du côté de l'agénésie (Obs. I) et coïncide alors avec un Schwabach diminué; ou une lésion de l'appareil de transmission du côté opposé (Obs. II).
		Rarement latéralisé du côté sain. Dans les cas de surdité très accusée avec perception osseuse très diminuée ou abolie (coïncide avec un Schwabach diminué). Indique l'inertie très prononcée ou totale du labyrinthe du côté de l'agénésie.
SCHWABACH. (Ut2)	{	Presque toujours prolongé du côté de la malformation.
		Diminué dans les cas rares d'atteinte labyrinthique.
RINNE. (Ut2)	{	Habituellement $\frac{\text{air}}{\text{os}} = \frac{0 \text{ ou faible}}{\text{Prolongé}}$
		Rarement $\frac{\text{air}}{\text{os}} = \frac{0}{\text{diminué}}$ (atteinte labyrinthique).

CHAMP AUDITIF	{	Aérien.	Raccourci par ses deux extrémités.
		Osseux.	Limite supérieure normale (dans nos observations, sauf l'observation I où existent des signes d'atteinte cochléaire.

VOIX GRÉE. — Très souvent perçue.

VOIX HAUTE. — Souvent perçue, mais à une distance toujours inférieure à la normale.

VOIX CHUCHOTÉE. — Parfois perçue, en tous cas à faible distance, ou même à l'oreille.

On a noté que certains malades entendaient mieux la bouche ouverte, par l'intermédiaire de la trompe vraisemblablement.

Examen vestibulaire. — Toujours négatif.

Nystagmus spontané = 0.

Épreuve rotatoire. Normale.

Épreuve galvanique. Normale.

Épreuve calorique. Impraticable (atrésie du conduit).

L'épreuve calorique par la trompe a été préconisée par Cheatele, nous ne l'avons pas essayée, car elle ne nous paraît pas exempte de critiques (dangers d'infection).

Épreuves statiques. Normales.

Épreuve de la marche en étoile. Négative (sauf dans notre Obs. IV).

Pour ce qui concerne l'oreille du côté sain, elle peut évidemment présenter des lésions banales : légère sclérose tympanique par exemple, comme dans notre Obs. II, mais si l'oreille est réellement saine, on note au contraire, parfois une véritable suppléance de cette oreille dont l'acuité est devenue supérieure à la normale (Obs. II).

MALFORMATION BILATÉRALE

Nous n'en avons observé qu'un cas, celui de P. J., fillette de 4 ans qui se prêtait évidemment mal à des épreuves fonctionnelles précises. Il est pourtant nécessaire quand cela est possible de pratiquer, en cas d'agénésie double, des épreuves soigneuses pour tâcher de reconnaître le meilleur des deux labyrinthes, si leur valeur n'est pas identique, en vue d'une intervention possible. Les épreuves de Weber, de Schwabach, du champ auditif, per mettraient sans nul doute cette discrimination.

Le but des divers modes d'examens que nous venons d'indiquer est de nous renseigner sur ce qui se cache derrière l'apparence d'une simple microtie, c'est-à-dire sur l'état

des parties profondes de l'appareil auditif : oreille interne et oreille moyenne ; c'est en effet, avant tout de l'état du labyrinthe que dépend la valeur potentielle d'une oreille atteinte de malformation : inutile de tenter une intervention restauratrice, en l'absence d'une bonne oreille interne. Quant à la caisse du tympan, son absence rend l'intervention des plus hasardeuses. Les signes indiqués par les auteurs pour cette recherche des anomalies profondes sont de valeur très inégale.

Pour ce qui concerne le *conduit osseux*, nous avons déjà dit que sa recherche au palper est sujette à l'erreur ; si même le doigt qui palpe perçoit une dépression osseuse, comment savoir s'il ne s'agit pas d'une simple fossette sans profondeur, d'un conduit extrêmement rudimentaire comme cela se rencontre fréquemment ?

Le volume de la mastoïde ne saurait non plus, à notre avis, permettre des conclusions quant à l'intégrité ou à l'atteinte de la caisse (nous avons vu précédemment, cette indépendance des anomalies des divers départements de l'oreille moyenne), et encore moins quant à l'état du labyrinthe (fonction cochléaire diminuée avec mastoïde normale dans notre observation I).

La même remarque s'applique encore à la *trompe* dont l'intégrité, comme nous l'avons vu, est la règle même en l'absence de caisse. Vient-elle à manquer, l'audition peut demeurer très satisfaisante, indiquant une fonction cochléaire conservée (cas de Lannois et Le Marc'Hadour avec absence de trompe, où la voix chuchotée est perçue à 0 m. 50, c'est-à-dire une distance très grande pour un cas d'agénésie auriculaire.)

Il n'y a pas davantage de parallélisme entre le degré de déficience de la fonction auditive et la gravité et l'étendue des *malformations concomitantes* (Obs. II : bonne audition malgré hémiatrophie faciale grave).

Par contre, comme Alexander, nous croyons volontiers que la *paralysie faciale* constitue une présomption de la déficience de la fonction cochléaire.

Mais, en réalité, c'est aux épreuves auditives qu'il appartient, en dernier ressort, d'apprécier l'état du labyrinthe.

Le schéma suivant indique une fonction cochléaire normale ou peu touchée :

1^o Weber latéralisé du côté atrophié.

2^o Schwabach prolongé de ce côté.

3^o Limite supérieure du champ auditif normale, tout au moins par voie osseuse.

4^o Surdité à la voix non totale (en moyenne : perception conservée de la voix haute).

Au contraire, la déficience du labyrinthe se traduit par :

1^o Weber non latéralisé ou latéralisé du côté sain ;

2^o Schwabach égal, ou diminué, ou nul par rapport au côté sain ;

3^o Limite supérieure du champ auditif abaissée.

4^o Surdité très prononcée ou totale, même à la voix criée.

Nous n'attachons pas grande valeur aux résultats des épreuves vestibulaires :

1^o Parce qu'ils sont, en règle générale normaux (nous n'avons malheureusement pas de données sur l'état de la fonction vestibulaire, dans les cas de paralysie faciale, avec surdité totale, où cette fonction vestibulaire semble pouvoir être atteinte) ;

2^o Parce que, pour un cas où nous avons constaté une déviation à la marche (Obs. IV) l'audition restait relativement bonne (voix haute perçue à 1 mètre) la déviation se faisait d'ailleurs du côté opposé à la malformation, ce qui ne cadre pas avec une hypolabyrinthie du côté malformé.

En somme nous pouvons conclure que c'est aux seules épreuves auditives qu'il appartient de décider de la valeur

fonctionnelle du labyrinthe d'une oreille atteinte d'atrésie congénitale.

Mais quant à l'existence de la caisse du tympan, rien, ni l'état de la mastoïde, ni celui de la trompe, ni même les épreuves auditives ne permettent de l'affirmer.

Seule, la radiographie peut montrer s'il existe une cavité tympanique.

CHAPITRE VI

RADIOGRAPHIE

Parmi les incidences utilisées pour la radiographie du crâne, celles qui nous intéressent plus particulièrement comme montrant le mieux les détails de l'oreille moyenne sont celles qui permettent d'obtenir une projection horizontale du plancher crânien.

Nous nous sommes naturellement reporté au travail de MM. Reverchon et Worms; La Radiographie en Oto-rhino-laryngologie (Rapport à la Société française d'Oto-rhino-laryngologie, mai 1923) d'où nous tirons les passages suivants :

« Ces incidences étaient peu utilisées sur le vivant en raison des difficultés de la technique. Notre collègue du Val-de-Grâce, M. Hirtz a repris et ocmplète cette étude ; il a montré, dans divers travaux le parti qu'on pouvait en tirer, et comment, avec quelques variations d'incidence, la radiographie permettait l'exploration des trois étages de la base du crâne. »

Ces techniques, adaptées plus spécialement au diagnostic des lésions inflammatoires des sinus et de la mastoïde, trouvent également leur application dans l'étude des malformations du rocher. En effet, dans les deux cas, « le but à atteindre est d'obtenir une projection horizontale du plancher crânien en défléchissant au maximum la tête du sujet pour éviter la projection des vertèbres cervicales. Deux poses

différentes suivant un axe sensiblement identique sont alors réalisées ; l'une incidence antérieure, vertex-menton-plaque, l'autre, incidence postérieure, menton-vertex, plaque ».

Nos radios ont d'ailleurs été exécutées dans le laboratoire de M. Hirtz qui nous a permis de multiplier les clichés et que nous ne saurions trop remercier pour sa grande amabilité.

Voici les techniques utilisées, telles que les décrivent MM. Reverchon et Worms :

I. — INCIDENCE VERTEX-MENTON-PLAQUE

Le sujet est couché sur la table, reposant sur le ventre ; la tête très défléchie sur le cou s'appuie par le menton sur le châssis. L'opérateur se repère sur la ligne vertex-conduit auditif externe contrôlée sur le sujet. La plaque étant maintenue horizontale, l'axe de la tête est incliné en avant de 25° environ. Le rayon central de l'ampoule s'incline aussi un peu en avant, suivant une ligne qui fait avec le rayon normal un angle de 10°.

II. — INCIDENCE MENTON-VERTEX-PLAQUE

La plaque est horizontale. Le sujet est couché sur le dos, les épaules relevées, la tête tombant en arrière, en position de Rose ; la déflexion est poussée au maximum. Le rayon central de l'ampoule est orienté normalement à la plaque et pénètre parallèlement à la ligne vertex-trou auditif, dans le plan qui passe par les deux mastoïdes.

Les clichés obtenus avec ces deux incidences donnent une vue presque identique de la région.

1° *Du côté normal.* — Ces clichés montrent : l'apophyse mastoïde facilement reconnaissable avec sa corticale entourant une surface aréolaire (Radio n° I).

Entre elle et le condyle du maxillaire, se place le conduit auditif. Sa paroi inférieure est formée par l'os tympanal dont le bord externe, arciforme, est très net (Radio n° I).

La caisse du tympan se projette comme une plage claire, immédiatement en dedans et en arrière de l'extrémité interne du condyle.

La trompe osseuse peu visible, se confond avec l'articulation du bord antérieur du rocher avec le sphénoïde, entre les trous ovale et petit rond en avant, et l'orifice du canal carotidien en arrière.

La projection de la styloïde et de l'épine du sphénoïde peuvent compliquer l'aspect de la région :

Dans l'incidence menton-vertex-plaque, la styloïde se projette sur la caisse (Radio n° II). L'épine du sphénoïde empiète un peu sur la trompe.

Dans l'incidence vertex-menton-plaque la styloïde est rejetée en arrière de la caisse (Radio n° I). L'épine du sphénoïde masque davantage la trompe.

2° *Du côté malformé.* — La mastoïde reste parfois normale (Radio n° I), ou, au contraire, est diminué de volume et floue, sans pneumatisation (Radio n° II).

L'os tympanal est absent. Ce caractère apparaît nettement. C'est le fait radiologique le plus aisément apprécié (Radio n° I surtout).

Le condyle et la mastoïde sont anormalement rapprochés.

La caisse du tympan n'est pas visible ou seulement représentée par une petite plage claire de surface restreinte.

Telles sont les données essentielles, mais on note encore les faits suivants :

Les diamètres du rocher peuvent être diminués (Radio n° II).

Le rocher et la mastoïde sont plus flous, leur opacité aux rayons semble différente, les détails de leur structure sont moins nets que du côté sain ; le bord antérieur du rocher,

notamment, est estompé. L'épine du sphénoïde (Radios n^{os} I et II) et la styloïde (Radio n^o II) ne sont pas visibles

L'orifice du canal carotidien est plus petit (Radio n^o II).

Sur la Radio n^o II, on note encore l'asymétrie des arcades dentaires : l'hémi-arcade du côté de la malformation est redressée, presque sagittale.

Dans les cas d'asymétrie faciale, une radiographie de face est indiquée également, pour préciser les détails de l'hémi-atrophie.

CHAPITRE VII

TRAITEMENT

Les opérations purement plastiques destinées à remédier au seul dommage esthétique ont été d'abord la préoccupation des chirurgiens. Puis, bientôt, dans un but de restauration fonctionnelle, on chercha à rétablir le conduit auditif externe, pour permettre aux ondes sonores de frapper plus directement l'appareil de perception.

Dans ce but, les otologistes ont d'abord trépané le bloc osseux qui remplace tout ou partie du conduit, à la recherche d'une caisse éventuelle. Mais même dans les cas favorables où la cavité tympanique était trouvée, la plupart des tentatives aboutissait à l'échec, en raison de la tendance invincible du néo-conduit à se refermer ; la difficulté est d'ailleurs celle qu'on rencontre dans la cure de la plupart des atrésies en général. Les essais de prothèse, tubes de plomb, de verre n'ont pas amélioré les résultats.

L'absence des cavités de l'oreille moyenne dans certains cas complique encore le problème, et Gradenigo, s'appuyant sur l'existence de ces malformations profondes, conclut à l'exemple de Toynbee et de la plupart des otologistes qu'il est absolument inutile de chercher à créer un conduit artificiel.

Une voie plus féconde semblait devoir s'ouvrir, avec d'autres interventions plus larges :

Alexander a fait deux fois l'antrotomie avec plastique

pour mastoïdite, avec une légère amélioration consécutive de l'audition.

R. Page a pratiqué avec succès un évidement grâce à un antre large, suivi de plastique.

Lewin opère, la main forcée par une menace de suicide, une femme dont l'audition passe de 1 m. 50 à 3 mètres pour la voix haute.

Ruttin fait une cure radicale chez un enfant à la demande de sa mère ; l'audition très compromise, devient très satisfaisante (voix haute entendue à 7 mètres).

Pourtant les difficultés opératoires rencontrées au cours de ces interventions sont des raisons de pessimisme pour quelques auteurs.

Alexander, qui a obtenu des succès, juge pourtant l'opération difficile. Il craint notamment la blessure du canal semi-circulaire externe.

Frey est du même avis.

Lévine est franchement abstentionniste, il redoute aussi l'ouverture du labyrinthe et la lésion du nerf facial.

Lubet-Barbon trouve à l'intervention, dans un cas, un antre mais pas de caisse.

Les difficultés opératoires sont donc réelles ; de plus, le gain fonctionnel qu'amènent ces interventions n'est pas toujours extrêmement important. Nous croyons pourtant que les tentatives ne sont pas à abandonner et que le succès dépend, en grande partie du choix fait avec discernement des cas justiciables d'une intervention.

Ayant appris dans les chapitres précédents à mieux connaître l'état anatomique et fonctionnel des parties profondes de l'appareil auditif, il semble logique de tenter l'intervention lorsqu'un examen approfondi a montré l'intégrité de l'oreille interne et l'existence de la cavité tympanique. « Dans un cas de ce genre, une intervention chirurgicale bien conduite peut donner d'excellents résultats. Il est rela-

tivement facile d'aller rejoindre la caisse, de créer un conduit auditif artificiel qui permettra aux ondes sonores d'arriver jusqu'à la paroi interne, c'est-à-dire, jusqu'à la fenêtre ovale et de rétablir ainsi l'audition aérienne. » (Lannois et le Marc'Hadour).

Pour nous, la question importante est donc celle des indications opératoires.

Tout d'abord, l'uni ou la bilatéralité de la malformation. Unilatérale, l'agénésie auriculaire sera respectée si l'acuité de l'oreille réputée saine est réellement bonne. En effet, les porteurs de malformation unilatérale n'éprouvent aucune gêne pour les besoins de la vie courante. Viendrait-on à améliorer par une intervention chirurgicale l'audition de leur oreille malformée, que le gain fonctionnel obtenu ne serait que peu considérable, proportionnellement à leur audition globale déjà très satisfaisante.

L'opération ne doit être tentée que dans les cas de lésion bilatérale. Ici, l'audition globale est tellement insuffisante que la moindre amélioration cesse d'être négligeable.

C'est donc ici seulement, parmi les cas bilatéraux que se posent les indications opératoires, tirées de la valeur du labyrinthe et de l'existence de la caisse du tympan.

L'intégrité de l'oreille interne sera établie par des épreuves fonctionnelles soigneuses. Elle semble d'ailleurs être la règle, à peu d'exception près.

Quant à l'état de la caisse, nous rappelons nos conclusions précédentes, à savoir que :

Ni l'existence d'un conduit osseux (d'ailleurs difficilement appréciable cliniquement), ni le volume de la mastoïde, ni l'existence d'une trompe, ni l'étendue de la gravité des malformations concomitantes, ni même les épreuves auditives, aucun de ces facteurs ne peut permettre de conclure que la cavité tympanique manque ou qu'elle existe, normale ou anormale.

C'est à la radiographie qu'il faut demander cet indispensable appoint aux indications opératoires. C'est avec le secours des rayons X que R. Page a opéré son sujet, en lui rendant un réel service. La radiographie affirmait dans ce cas l'existence d'une caisse et d'osselets (?) vérifiée à l'intervention. L'enfant qui n'articulait qu'un mot : maman, commence à parler peu après l'opération.

Encore la radiographie doit-elle montrer nettement l'existence de la caisse elle-même. On ne saurait se contenter des autres renseignements qu'elle peut fournir, tels que : existence du conduit osseux, pneumatisation normale de la mastoïde, existence de l'antre, arguments dont on ne peut rien inférer, nous l'avons vu, quant à l'état de la caisse du tympan elle-même.

Ainsi Cheatle opère son sujet sur la foi d'une mastoïde normalement pneumatisée visible sur le cliché, l'intervention échoue.

Au contraire, Lewin opère, à regret, un cas dont la radiographie ne donnait pas l'impression qu'un antre existât ; l'opération réussit pourtant.

On ne peut donc tabler que sur l'existence de la caisse elle-même, constatée sur le cliché radiographique.

Un dernier point relatif aux indications opératoires est la question de l'âge :

Les tout jeunes enfants sont de mauvais cas, croyons-nous :

Les épreuves fonctionnelles manquent chez eux, de la précision nécessaire. Notre observation III montre également la difficulté de la radiographie chez l'enfant facilement apeuré par l'appareillage des rayons X. Enfin les pansements consécutifs à la cure radicale, pansements dont dépend en grande partie le bon résultat opératoire, exigent une docilité qu'on ne peut attendre de sujets aussi jeunes.

L'intervention pratiquée sera l'évidement pétro-mas-

toïdien la simple restauration du conduit presque toujours impossible, est abandonnée peu à peu. L'antrotomie, maintenue ouverte jusqu'à épidermisation de la cavité semble devoir être inférieure à l'évidement.

Sans doute, l'évidement pétro-mastoïdien, présente-t-il des difficultés nouvelles dans les cas qui nous occupent, difficultés dont la principale est l'absence fréquente du conduit osseux. Il s'agit donc, en réalité d'un évidement très atypique.

Mais la radiographie peut faciliter grandement l'acte opératoire en précisant la situation de l'antré lorsqu'il existe.

Nous n'avons pas encore d'expérience personnelle quant à la technique exacte de ces opérations, puisque nous n'avons pas encore rencontré de cas répondant aux indications opératoires telles que nous les souhaitons.

Bourgeois écrit : « On incise les téguments jusqu'à l'os sur la mastoïde juste en arrière du conduit auditif présumé, on creuse l'os prudemment ; si l'on découvre la dure-mère, on attaque un peu plus bas, on arrive à découvrir le rudiment d'oreille moyenne et l'on termine en taillant des lambeaux cutanés que l'on rentre dans la brèche osseuse de manière à ce qu'elle conserve définitivement son calibre. L'ouïe peut être considérablement améliorée de la sorte et Grokoff a ainsi préservé un jeune enfant d'une surdité-mutité certaine ».

Nous avons vu précédemment quels autres succès opératoires on peut ajouter au dernier résultat ci-dessus. A notre avis, ces résultats ne peuvent encore que s'améliorer par un meilleur choix des cas à opérer.

CHAPITRE VIII

OBSERVATIONS

Nous apportons six observations personnelles.

Les trois premières sont complètes ; pour les trois dernières, nous n'avons pu retrouver les malades qu'elles concernent et nous apportons les documents des Archives de la consultation d'Oto-rhino-laryngologie du Val-de-Grâce tels que le Dr Worms nous les a confiés.

Obs. I. — Agénésie O. G.

F. V..., homme de 28 ans qui présente les attributs extérieurs de la bonne santé qu'il a toujours eue. Son infirmité ne le gêne guère pour les besoins de la vie courante, tout au plus accuse-t-il, comme seule gêne, une difficulté à percevoir de quel côté viennent les sons que son oreille recueille. Par comparaison avec des sujets entendant de leurs deux oreilles, il a noté nettement cette insuffisance du sens de l'orientation sonore. Par contre, il a pu noter que son audition, l'oreille saine étant orientée vers la source sonore, est supérieure à la moyenne.

Antécédents héréditaires : père et mère sont d'une excellente santé.

Il est le cadet d'un frère et d'une sœur bien constitués et sans tares.

Aucune présomption de syphilis chez les parents, pas de fausse couche chez la mère ; le sujet ne présente lui-même aucun stigmate d'hérédosyphilis.

L'arrière grand-père semble pourtant avoir contracté la maladie, mais le Wassermann et le Hecht sont négatifs.

Pouvant expliquer la malformation, deux faits sont à retenir : 1^o une syncope émotive chez la mère à une période de la grossesse qu'il n'est malheureusement pas possible de faire préciser exactement ; mais elle prend place dans les deux premiers mois ; 2^o Surtout une consanguinité très directe des père et mère, puisqu'ils sont cousins germains.



PHOTO I. — F. V.

PHOTO II. — F. V.

Examen. — Microtie du côté gauche (photographies I et II). Dans l'ensemble, la malformation porte surtout sur la partie supérieure du pavillon.

Le lobule est en effet à peine plus petit que celui du côté opposé. Au-dessus de lui, le conduit au lieu de s'ouvrir dans la profondeur d'une conque qui fait défaut, s'abouche à fleur de pavillon ; il se présente comme une fente elliptique verticale de 10 millimètres sur 3 millimètres et se trouve limité en avant par un tragus peu développé

et en arrière par une forte saillie très en relief sur le plan général de la face externe du pavillon, saillie qui inverse la forme normalement excavée de cette face. Ce fort tubercule apparaît, au palper, formé de deux parties cartilagineuses : l'une petite inférieure, vestige de l'antitragus ; et l'autre, supérieure, bien plus volumineuse, qui est la racine de l'hélix (la malformation reproduit donc à ce point de vue, exactement l'aspect du pavillon du fœtus de huit semaines (Koelliker).

Le tubercule est circonscrit en haut et en arrière par une petite vallée curviligne qui représente le rudiment de l'étage supérieur de la conque.

Cette vallée est elle-même limitée en haut en arrière par un bourrelet cartilagineux, dans lequel il faut voir le reste de l'anthélix, assez bien esquissé.

Par contre, de l'hélix, en dehors de la racine déjà reconnue, il ne reste rien, pour représenter sa partie supérieure, qu'un amas cartilagineux qui termine le pavillon par une extrémité cônique.

Sur la face antérieure de ce moignon se voit une minuscule dépression borgne qui admettrait une tête d'épingle et qui pourrait être l'esquisse d'une fossette scaphoïde, puisque comprise entre l'anthélix et le rudiment d'hélix.

En somme, à l'exception du lobule normal, toutes les parties de l'oreille sont atrophiées quoique indiquées. Seule l'hélix, dans sa partie supérieure, manque ; le bourgeon qui lui donne naissance ne s'est pas développé.

Le conduit admet un spéculum de nourrisson et se montre comme un cul-de-sac cutané, borgne, profond d'une dizaine de millimètres.

Dans la contraction volontaire des muscles peaussiers du crâne on sent se tendre un muscle auriculaire postérieur grêle, mais pas d'auriculaire supérieur.

La mastoïde offre les mêmes dimensions et les mêmes reliefs que celle du côté sain. Elle est plus rapprochée de la branche montante du maxillaire inférieur que du côté sain.

Du côté droit on engage l'extrémité de l'index entre les deux os. du côté gauche la pulpe seulement.

A cela se borne l'asymétrie, les deux côtés de la face sont identiques tant à la vue qu'au palper des parties osseuses et des muscles de la mimique et de la mastication.

Aucune trace de malformation branchiogène au niveau du cou.

Rhinoscopie postérieure : les bourrelets tubaires sont normaux et semblables.

La sonde d'Itard trouve facilement l'orifice tubaire. Le sujet a d'ailleurs éprouvé de vives otalgies à gauche à la suite de baignade.

Examen fonctionnel :

EXAMEN AUDITIF

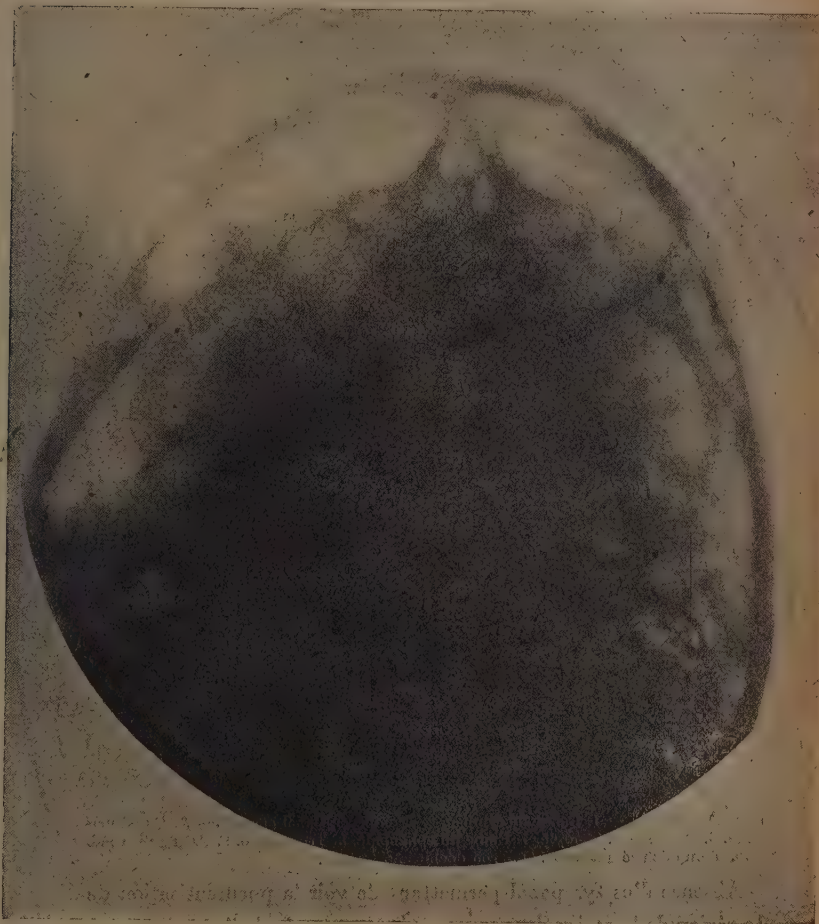
MONTRE	OD	OG	Normale
Perception cranienne	+	+	—
— aérienne	1 m.	0	0 m. 80
DIAPASONS			
Weber	Indifférent.		
Rinne-Schwabach	air 80 os 37	0 25	70 30
Champ auditif	32-18.000	0	32-18.000
VOIX HAUTE			
Zone grave	> 7 m.	0	
— aiguë	> 7 m.	0	
VOIX CRUCHOTÉE			
Zone grave	= 7 m.	0	
— aiguë	= 7 m.	0	
VOIX CRIÉE			
(O D assourdie)		Perçue	
Réflexe cochléo-palpebral	+	0	

EXAMEN VESTIBULAIRE

Nystagmus spontané	O.
Epreuves statiques	Normales.
Epreuve rotatoire	Normale.
Epreuve calorique. Eau 20°	OD. Nyst. et entrain. forts après 100 cc.
	OG impraticable.
Epreuve galvanique	OD entraînement normal avec 6 M. A.
	OG. idem.

Conclusions. — Il n'y a de perception aérienne que pour la voix criée. La perception osseuse est un peu diminuée. L'oreille interne semble donc touchée ; ce fait explique l'absence de latéralisation du Weber qui devrait se faire du côté de la malformation.

Oreille saine. Bonne, même excellente, supérieure à la moyenne.

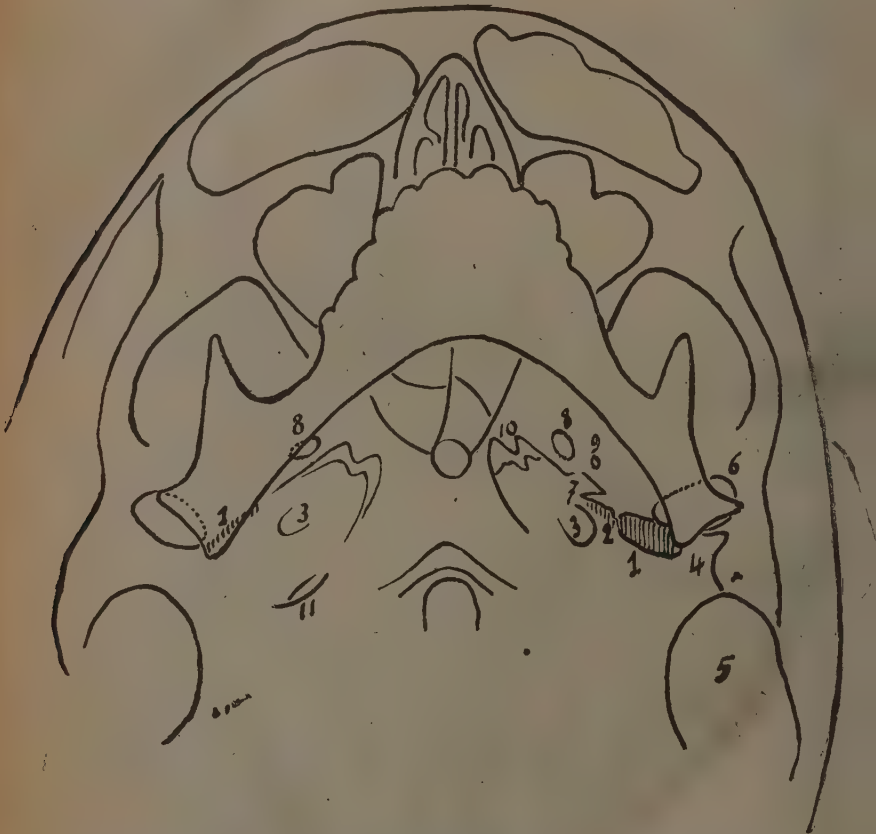


RADIO N° I. — F. V. Agénésie O. G. Incidence menton-vertex-plaque.

Radiographie (Radio n° I) Les radiographies de la base du crâne montrent :

L'anomalie du rocher gauche.

Flou très léger de la mastoïde dont la pneumatisation est pourtant aussi riche que celle du côté droit.



RADIO I (Schéma). — 1. Caisse du tympan. 2. Trompe. 3. Canal carotidien. 4. Os tympanal. 5. Mastoïde. 6. Condyle. 7. Epine du sphénoïde. 8. Trou ovale. 9. Trou petit rond. 10. Trou déchiré antérieur. 11. Trou déchiré postérieur.

Absence d'os tympanal permettant de voir la pneumatisation de la région de la racine du zygoma qui est masquée de l'autre côté par l'os tympanal.

Existence d'une caisse diminuée dans tous ses diamètres (elle se projette à l'angle interne du condyle du maxillaire.

Existence d'une trompe osseuse (?) Osselets(?)

Pas d'asymétrie faciale, mais légère asymétrie crânienne.

Obs. II. — Agénésie de l'O. G. avec asymétrie faciale. Absence de pavillon et d'ostium tubaires. Hémiplegie du voile.

F. R..., homme de 24 ans. On est tout d'abord frappé de sa petite taille. Il est de beaucoup le plus petit de sa famille.

Il a exercé longtemps la profession de couvreur sans aucun accident ; c'est dire le bon fonctionnement de son appareil vestibulaire. Il est très satisfait de son audition, et n'accuse, comme le sujet précédent que le manque du sens de l'orientation sonore. Intelligence moyenne.

Antécédents héréditaires. — Père 57 ans bien portant.

Mère 52 ans. Fibrome. Douleurs rhumatismales.

Deux sœurs en vie.

Un frère sain tué au front.

Cinq frères et sœurs morts en bas âge (au plus tard à 4 ans) de méningite (?)

Ce dernier fait excepté (qui peut traduire une hérédité aussi bien syphilitique que tuberculeuse) on ne trouve pas de stigmates familiaux de syphilis.

Pas de consanguinité.

Chute de la mère à une période indéterminée de sa grossesse.

Examen. — Pas de malformation ni d'autres anomalies en dehors de l'exiguité de la taille, qu'une microtie avec hémiatrophie faciale très prononcée.

Pavillon. — (Photographie III) Il est extrêmement rudimentaire, à peu près réduit au seul lobule ; celui-ci s'implante par une extrémité effilée entre la mastoïde et la branche montante.

Il est considérablement diminué de volume. De son point d'implantation supérieur part un petit appendice mollassé, de volume moitié moindre que celui du lobule, et qui retombe au devant de ce

dernier, en formant avec lui, une sorte de V majuscule renversé. En dépliant l'auvent formé par le lobule et cet appendice, on voit que les deux parties sont continues l'une avec l'autre et qu'elles encadrent un petit orifice qui laisse pénétrer un fort stylet dans un trajet borgne de 4 millimètres;



РНОТО III. — F. R.

A l'extrémité inférieure de l'appendice, se voit un autre orifice plus étroit, simple fossette sans aucune profondeur.

Au-dessus de ce pavillon, la peau a un aspect cicatriciel : le malade nous apprend en effet que son pavillon qui s'implantait 2 à 3 centimètres plus bas fut remonté chirurgicalement dans son enfance.

On sent, au palper un petit amas cartilagineux à la racine commune du lobule et de son appendice.

Toute la région auriculaire est plane, sans aucun relief. La branche montante se dessine à peine. La mastoïde n'est appréciable qu'au

palper. Ses deux dimensions verticale et transversale sont réduites ; l'espace compris entre elle et le maxillaire n'admet que l'index alors qu'il admet le pouce du côté sain.

Asymétrie faciale. — L'asymétrie des deux côtés est telle qu'on a peine à reconnaître le même personnage dans ses deux profils examinés tour à tour. L'asymétrie porte surtout, l'oreille exceptée, sur la partie inférieure du visage : toute cette partie est à la fois aplatie et remontée.

De face, la joue du côté sain forme une rondeur pleine ; du côté atrophie, elle est plate. Le contour de la branche horizontale, convexe à droite, est concave et un peu plus court à gauche.

Le rebord basilaire, au palper, est moins épais de ce côté.

La bouche fermée prend une obliquité ascendante vers la gauche ; la moitié gauche des deux lèvres est en outre plus petite.

La bouche étant ouverte, l'ascension de la commissure s'exagère encore.

L'hémiatrophie de la partie supérieure du visage, quoique moindre, est encore fort nette.

La fosse temporale est très excavée ; on ne sent qu'à peine la contraction du muscle temporal dans la fermeture énergique de la bouche. L'atrophie de ce muscle est manifeste, alors que le masséter est normal.

Le maxillaire supérieur est en retrait ; le doigt introduit dans le vestibule buccal note son affaissement ; l'os malaire et le zygoma sont moins saillants.

Les parties molles sont atrophiées également : muscles, graisse et peau. Dans la mimique, le sillon nasogénien est moins marqué ; à l'ouverture des narines, l'aile du nez s'écarte moins ; l'orifice narinair est plus petit.

Le facial anime bien les muscles, mais ceux-ci sont atrophiés.

A l'ouverture de la bouche :

Les arcades du côté gauche sont raccourcies quoique portant chacune toutes leurs dents.

Leur obliquité est différente : elles s'écartent moins de la ligne médiane dans leur partie postérieure que celle du côté droit.

Le voile du palais, au repos, est parfaitement symétrique ; mais, à l'émission de la voyelle A, tout l'hémivoile gauche est entraîné vers la droite ; la luette venant au contact intime du pilier antérieur droit, l'isthme oro-pharyngé est limité par une seule arcade formée par l'hémi-voile gauche.

Celui-ci s'applique mal contre la paroi postérieure du pharynx ; il n'y a pourtant ni rhinolalie, ni reflux des liquides par le nez.

Mobilité de la langue et du larynx normale. Seul le voile est paralysé.

Rhinoscopie postérieure. — On est surpris de voir une paroi latérale du pharynx complètement lisse depuis la paroi postérieure jusqu'à la choane, sans trace aucune de bourrelet ni d'ostium tubaires. Interrogé, le malade dit d'ailleurs n'avoir jamais eu d'otalgie de ce côté.

Au Valsalva, pas de claquement tubaire.

Il n'existe aucune autre malformation branchiogène : ni fistules ni kystes cervicaux.

Oreille droite. — Légère opacité du tympan avec un certain degré d'enfoncement qu'explique une insuffisance nasale assez marquée : rhinite hypertrophique,

Examen fonctionnel.

EXAMEN AUDITIF

MONTRE	OD	OG	Normale
—	—	—	—
Percept. crânienne	+	+	+
— aérienne	0 m. 70	0	0 m. 80
DIAPASONS			
Weber	+		
Rinne-Schwabach	air 60 os 25	0 30	70 25
Champ auditif	air 64-17.000 os 64-18.000	0 64-18.000	64-18.000 64-18.000
VOIX HAUTE			
Zone grave	> 5 m.	à l'oreille.	
— aiguë	> 5 m.	idem.	
VOIX CHUCHOTÉE			
Zone grave	4 m. 50		
— aiguë	5 m.		
Réflexe cochléo-palpebral	+	0	

EXAMEN VESTIBULAIRE

Nystagmus spontané.	O.
Epreuves statiques	Normales.
Epreuve rotatoire	Normale.
Epreuve calorique. Eau 20°	OD Nyst. et entrain. normaux après 150 cc.
	OG impraticable.
Epreuve galvanique	OD Entrain. normal avec 5 M. A.
	OG <i>idem</i>

Il y a contradiction entre le Weber latéralisé à droite et le Schwabach prolongé à gauche. Peut-être la sclérose tympanique explique-t-elle le résultat du Weber ; et l'épreuve du Schwabach, prolongé à gauche, d'accord avec la limite supérieure du champ auditif, normale de ce côté, semblent indiquer une fonction cochléaire satisfaisante.

Radiographie. — (Radios II et III).

1^o La radiographie de la base du crâne (Radio n^o II) montre une anomalie marquée du rocher gauche :

Flou de la mastoïde et disparition presque complète de la pneumatisation.

Absence d'os tympanal.

Existence d'une caisse minuscule.

Diminution des différents diamètres du rocher dont les bords sont imprécis.

Orifice du canal carotidien plus petit et reporté un peu en dedans et en avant.

2^o La radiographie de face (Radio n^o III) montre :

Une héli-atrophie cranio-faciale.

Diminution des diamètres transversaux du côté gauche et de la cavité du sinus maxillaire du même côté.

Obs. III. — Agénésie auriculaire bilatérale.

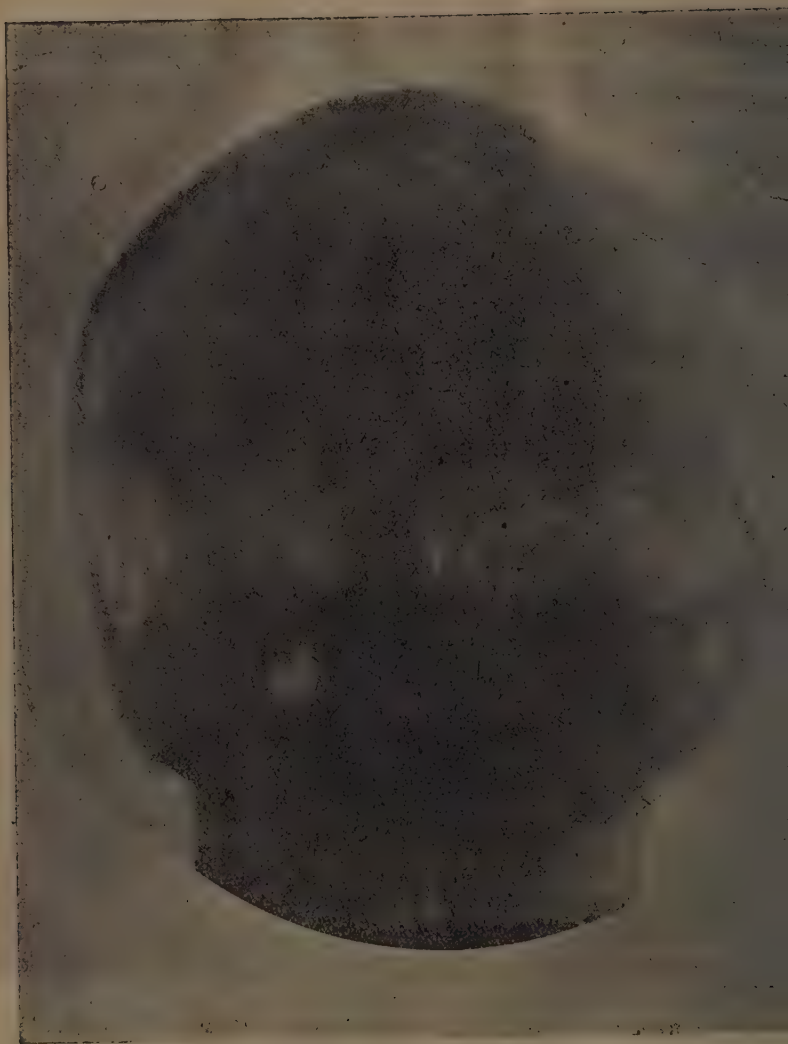
P. J... fillette de 4 ans 1/2 un peu chétive d'apparence, mais d'une bonne santé habituelle, très gaie et très vivante. Le retard intellectuel ne semble pas très marqué si on observe l'enfant dans ses faits et



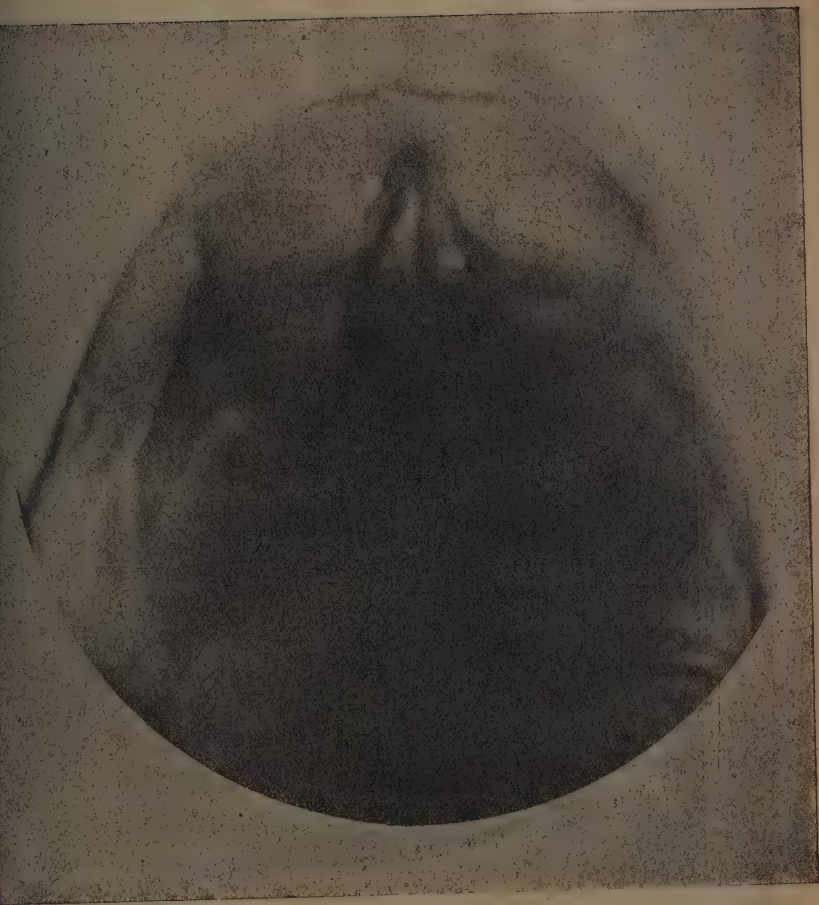
RADIO N° II, → F. R. Agénésie O. G. Incidence menton-vertex-plaque.



RADIO II (Schéma). — 1. Caisse du tympan. 2. Trompe. 3. Os tympanal. 4. Styloïde
 5. Canal carotidien. 6. Epine du splénoïde. 7. Trou petit rond. 8. Trou ovale. 9. Mas-
 toïde. 10. Condyle:



RADIO N° III. — F. R. Cilchê de face.



RADIO N° IV. — F. H. Agénésie O. G. (côté gauche]de la figure)
Incidence vertex-menton-plaque

gestes qui sont raisonnables ; elle semble même curieuse et observatrice.

Mais elle ne parle pas spontanément et ne sort de son silence que pour répéter machinalement, quand sa mère le lui ordonne, les mots peu nombreux du vocabulaire qu'on s'est efforcé de lui enseigner. La plupart de ces mots sont d'ailleurs incompréhensibles pour tout autre que les familiers de l'enfant ; l'articulation en est trop défectueuse, certains mots ne sont même que des grognements ; la voix est très nasonnée. Les premiers mots (?) auraient été prononcés à 2 ans.



PHOTO IV. — P. J.

Antécédents héréditaires. — Père sain et bien portant.

Mère également ; pas de fausse couche ; ni frère ni sœur.

Aucune présomption de syphilis. Pas de consanguinité. Entre le premier et le deuxième mois de la grossesse, on note une violente

colère accompagnée de la crainte d'un danger (vive altercation avec un employé de chemin de fer, qui obligea la mère à descendre d'un train qui s'ébranlait). On note aussi deux frayeurs vers le deuxième mois, mais l'émotion ressentie fut moins vive.

! *Examen.* — On ne note aucune autre malformation qu'une atrophie des deux pavillons. Pas de stigmates d'hérédosyphilis. Le visage est symétrique.

! *Pavillon droit* (Photographie IV). — L'oreille qui mesure 4 centimètres se termine en bas par un lobule normal. Celui-ci est surmonté



PHOTO V. — P. J.

d'un bourrelet vertical informe contenant des noyaux cartilagineux agglomérés. Pas de trace de conduit sauf un petit orifice borgne de la dimension d'une grosse tête d'épingle à mi-hauteur de la face antérieure du moignon.

Pavillon gauche (Photographie V). — Celui-ci reproduit la forme

d'un point d'interrogation avec un étranglement à sa partie moyenne entre un lobule normal et une partie supérieure enroulée sur elle-même en forme de conque : c'est l'hélix qui, se rabattant en avant a contracté des adhérences avec la partie antérieure, ménageant une cavité de la grosseur d'un pois, dont on voit l'orifice sur la photographie.

Mastoides. — Petites mais égales.

Les muscles de la mimique s'animent normalement ; le nerf facial est intact.

Rhinoscopie postérieure impossible mais on sent au toucher du cavum un gros paquet adénoïde qui n'empêche cependant pas de percevoir les bourrelets tubaires qui semblent normaux.

Examen fonctionnel. —

EXAMEN AUDITIF

	OD	OG	Normale
Champ auditif.	2.048-15.000	2.048-15.000	32-18.000
Voix criée.	50 m.		
— haute.	2 à 3 m.		
— chuchotée forte.	0 m. 20		

EXAMEN VESTIBULAIRE

Nystagmus spontané. 0

Cet examen fonctionnel pratiqué chez un enfant de 4 ans est évidemment approximatif. Il faut surtout retenir les renseignements de la mère : l'enfant comprend parfaitement la voix normale, pendant les repas à travers la table de famille ; elle perçoit aussi l'appel crié de son nom, lorsqu'elle joue dans une prairie à 50 mètres de sa mère.

Nous avons essayé de radiographier cette enfant sous anesthésie au chlorure d'éthyle en raison de sa frayeur et de son indocilité mais les mouvements respiratoires transmis à la tête rendent malheureusement le cliché illisible.

Obs. IV. — Agénésie O. D.

C. H., homme de 20 ans.

Nous possédons sur ce cas une photographie et le protocole des épreuves fonctionnelles ; aucune autre anomalie n'est signalée que la microtie.



PHOTO VI. — C. H.

La photographie (Photographie VI) montre :

Un lobule allongé vers le bas, se terminant par une extrémité effilée sur le cou.

Au-dessus de lui se voit une fente (ébauche d'un conduit) limitée

en arrière par un fort tubercule (racine de l'hélix?) comme dans notre Observation I, (Photographie I.)

Au-dessus de ce tubercule, une petite fossette (étage supérieur de la conque?).

Au-dessus et en arrière de la fossette, une saillie (anthélix?).

Enfin entre cette saillie et le bord supérieur du pavillon qui dessine la courbe d'un hélix (bien que très atrophié) une dépression qui pourrait répondre à la fossette scaphoïde.

En somme, dans ce pavillon comme dans celui de l'Observation I (comparer les deux photographies) il semble qu'on puisse identifier les parties constituantes de l'oreille qui sont toutes indiquées.

Examen fonctionnel :

EXAMEN AUDITIF

MONTRE	OD	OG
Percept. cranienne.	+	+
— aérienne	0	0 m. 30
DIAPASONS		
Weber		Indifférent
Rinne $\frac{\text{air}}{\text{os}}$	$\frac{4}{32}$	$\frac{79}{34}$
VOIX HAUTE		
Zone grave	1 m.	> 5 m.
— aiguë	0 m. 75	> 5 m.
VOIX CHUCHOTÉE		
Zone grave	0	> 5 m.
— aiguë	0	> 5 m.

EXAMEN VESTIBULAIRE

Nystagmus spontané	O.
Epreuves statiques	Semble se tenir moins bien sur le pied gauche.
Epreuve Babinski	Dévié à gauche.
Epreuve rotatoire	Réponse normale dans les deux sens.
Epreuve calorique. Eau 20°	OG Réponse normale.
	OD Impraticable.

Obs. V. — Agénésie O. D. avec hémiplegie du voile (observation prise par M. Reverchon).

C. H..., homme de 20 ans. Vient réclamer une intervention dans un but à la fois esthétique et thérapeutique pour sa malformation. Il n'entend pas du côté droit.

Aucun de ses ascendants ou collatéraux ne présente de malformation congénitale d'aucune sorte.

On note : la disparition totale du tragus, de la partie antérieure de l'hélix, de la totalité de la conque, y compris l'anthélix. Il ne persiste qu'un conduit auditif des dimensions d'une plume d'oie. Le lobule a sa dimension normale.

M. Reverchon note en conclusion : « La malformation porte surtout sur le massif antérieur : celui de l'arc mandibulaire ».

Au point de vue osseux : aucune modification appréciable.

Néanmoins le doigt introduit entre la mastoïde et le maxillaire :

1° Constate un écartement de ces deux os plus grand du côté de la malformation que du côté sain.

2° Ne perçoit pas l'os tympanal.

On note encore :

Une légère asymétrie faciale, visible dans les mouvements de la face, beaucoup plus nette dans les mouvements de déglutition.

A la phonation, la luette et le voile sont nettement rejetés à gauche.

Épreuve fonctionnelle. — Le malade n'entend pas la voix chuchotée, mais il entend le diapason.

La montre est perçue au contact.

Il y aurait donc persistance de l'audition et de l'oreille interne. A la rhinoscopie postérieure, il semble que les deux bourrelets tubaires soient analogues.

En avalant, le malade accuse des claquements dans les deux oreilles.

Avec la sonde d'Itard, on perçoit le bourrelet, et la douche d'air semble passer.

Obs. VI. — Agénésie O. D.

Noz..., homme 19 ans,

Nos renseignements sur ce cas sont extrêmement succincts, nous les communiquons cependant pour les épreuves fonctionnelles auxquelles l'observation se résume :

OD		OG	
—		—	
Montre air	0	0 m. 20	
— os	+	+	
Weber	+		
Rinne $\frac{\text{air}}{\text{os}}$	?	$\frac{65}{45}$	
Voix haute	2 m.		
— chuchotée	0 m. 20		

Épreuves vestibulaires normales.

Le labyrinthe semble donc intact puisque le Weber est latéralisé du côté de la malformation, et que l'audition reste assez satisfaisante.

CONCLUSIONS

Nous croyons pouvoir donner à cette thèse les conclusions suivantes, conclusions tirées des travaux que nous avons pu consulter et de nos cas personnels.

1^o *Etiologie*. — Parmi les facteurs étiologiques, la syphilis ne semble pas être en cause. Les traumatismes survenus pendant les deux premiers mois de la grossesse et la consanguinité des générateurs sont des facteurs beaucoup plus réels.

2^o *Pathogénie*. — L'agénésie de l'oreille résulte d'un trouble du développement portant sur la première fente branchiale dont une partie ou, très rarement, la totalité est arrêtée dans son évolution.

3^o *Anatomie pathologique*. — La malformation intéresse le pavillon (microtie) et le conduit (imperforation). Ces deux termes suffisent à caractériser l'agénésie auriculaire ; mais les anomalies profondes surajoutées sont fréquentes ; elles peuvent porter sur toute l'oreille moyenne dérivée, elle aussi, de la première fente branchiale : caisse et osselets, mastoïde, trompe (beaucoup plus rarement). Par contre le labyrinthe d'origine différente reste intact dans la règle. L'absence d'os tympanal est un fait caractéristique. Les malformations débordent parfois l'appareil auditif ; elles peuvent frapper les maxillaires, l'os malaire, les muscles masticateurs, les muscles du voile du palais, le nerf facial.

4^o *Clinique*. — La malformation bilatérale seule est une infirmité grave ; encore qu'elle n'entraîne pas toujours la

surdi-mutité, elle est fatalement la cause d'un grand ralentissement psychique.

L'examen clinique ne doit pas se borner à constater les seules malformations externes : pavillon, conduit, asymétrie faciale ; il faut songer aux malformations profondes et vérifier l'intégrité de la trompe par la rhinoscopie postérieure et celle des muscles du voile du palais. Il faut surtout interroger le labyrinthe, par des épreuves auditives soignées et chercher à connaître l'état de la caisse du tympan par la radiographie, dont nous donnons la technique, en vue d'une opération restauratrice éventuelle.

5° *Trailement*. — Ces deux conditions : existence d'une caisse tympanique et intégrité de l'oreille interne sont les conditions *sine qua non* d'une intervention. Celle-ci semble devoir être l'évidement pétro-mastoïdien suivi de plastique.

Vu : le Président de la thèse,

P. SÉBILEAU

Vu : le Doyen,

H. ROGER

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris

LAPIE

BIBLIOGRAPHIE

- APERT. — Soc. Med. Hop., janvier 1903.
- ALEXANDER. — Traitement Chir. Atres. Cg. Cond. *Zeitsch für Ohrenh Bd, L. V. I., 2).*
- ALEXANDER. — Soc. Autrich. Otol., mars 1911.
- BABONNEIX et HERVIER. — *Gazette hôpitaux*, 1908.
- BEZOLD. — Autopsie d'un cas atrésie conduit avec pavillon rudimentaire. *Zeitschrift für Ohren H.*, 1905, Bd XLIII.
- BROCA et BARDET. — Malformation et implantation sur la joue du pavillon, *Revue orthopédique*, 1905, n° 5.
- BURKNER. — *Archiv. für Ohren*, Bd XXII, 201.
- BOMACH. — Malformation oreille, Société O. R. L., Saint-Petersbourg janvier 1910.
- CORNET. — Microtie congénitale. Pavillon avec imperforation conduit. Hémiplegie voie palais et atrophie pavillon tubaire, même côté, *Annales maladies oreille*, juillet 1905.
- CASTEX. — Société d'O. R. L., Paris, juillet 1909.
- CASTEX BERRUYER. — Malformation de l'oreille, *Bulletin O. R. L.*, janvier 1911.
- CASTELLANI. — Malformations fissuraires de la lèvre du palais et de l'oreille, Société O. R. L. italienne, sept. 1912.
- CHEATLE. — Malformation pavillon et conduit, Société royale de Médecine, Londres, novembre 1910.
- CHABANNES. — *Revue Neurologique*, 1900.
- CHAVANNE. — Société française O. R. L., 1909.
- COMBY. — Société médicale hôpitaux, juillet 1901.

DAVIS. — Pièce *post mortem* d'une malformation unilatérale du pavillon du méat, et de l'oreille moyenne, Société Royale Médecine de Londres, mai 1914.

DUBAR. — Société Médecine, Paris, octobre 1909.

DONELAN. — Société Royale de Médecine, Londres, mai 1914.

FEDERSCHMIT. — *Zeitsche für Ohrenh.*, Bd LXI, 2.

FOURNIER. — I cas Fistules Cg Or., *Rev. Laryngol.*, avril 1919.

GRADENIGO. — Académie Royale Médecine, Turin, juin 1890.

— Pathologie et thérapeutique de l'oreille.

HARTMANN. — Maladies de l'oreille, 1890, p. 267.

HABERMANN. — Double conduit auditif, *Arch. für Ohren. H.*, 1900.

HERTWIG. — Traité d'embryologie.

HOFER. — Présentation d'un cas de microtie congénitale de l'oreille avec atrésie du conduit. Société autrichienne d'Otologie, mars 1911.

JURGENS. — Trois cas d'agénésie de l'oreille, *Presse O. R. L. Belge*, 1903.

KRETSCHMANN. — Paralysie du VII et malformation or. externe, *Archiv für Ohren*, 1908.

KANELIS. — Un cas d'atrésie congénitale du conduit auditif externe, *Bulletin O. R. L.*, 1906.

LAGRANGE. — Société Française d'ophtalmologie, Congrès, mai 1901.

LALOY. — Malformation héréditaire du pavillon de l'or., *L'anthropologie*, 1890.

LEWIN. — Atrésie congénitale des conduits avec microtie. Traitement chirurgical, *Monats für Ohren*, 1913.

LEVINE. — Un cas bilatéral d'agénésie. Société O. R. L., Saint-Petersbourg, janvier 1911.

LANNOIS. — *Arch. Anthropologie criminelle*, 1897.

— Précis des maladies de l'oreille, du nez, etc.

LANNOIS et LE MARC'HADOUR. — Malformations congénitales de l'or. externe, *Revue d'orthopédie*, 1903.

LANNELONGUE ET MÉNARD. — Affections congénitales, t. I, 1891.

MARFAN ET A. DELILLE. — Société médicale des hôpitaux, juillet 1901.

MORESTIN. — Malformation du pavillon, *Bulletin et mémoires société anatomique*, mai 1914.

NEUMANN. — Présentation de deux pièces d'atrésie congénitale. Société Autrichienne d'otologie, février 1907.

POLITZER. — Société Autrichienne d'otologie, janvier 1897.

PIEL. — Malformation congénitale de l'oreille et interprétation embryologique, *Thèse*, 1904.

PETERS. — Difformité unilatérale de l'oreille. Oblitération du conduit. Oreille interne normale. Société Royale Médecine, Londres, mai 1914.

PIAGET. — Malformation des Pavillons avec paralysie du VII congénitale, *Revue Laryngologique*, 1913, t. I.

RANDOLPH PAGE. — Microtie congénitale bilatérale avec atrésie osseuse des conduits, *Ann. Of. Otol.*, 1912.

REVERCHON et WORMS. — La radiographie en O. R. L. *Rapport à la Société française O. R. L.*, 7 mai 1923.

RUÉDI. — Étude anatomique et physiologique de la microtie avec atrésie de l'or., *Thèse Bâle*, 1899.

RUTTIN. — Malformation congénitale des deux pavillons. Société autrichienne otologie, juin 1909.

R. RENDU. — Étude anatomique d'un cas d'agénésie du rocher bilatérale, *Bulletin O. R. L.*, mars 1913.

SOUQUE et HELLER. — Société Médicale des Hôpitaux, janvier 1903.

SCHWARTZ. — *Hand Buch der Ohren*.

SIEUR et ROUVILLOIS. — Deux cas de fistules de l'hélix, *Bulletin O. R. L.*, janvier 1911.

TRIQUET. — Maladies de l'oreille.

TROLTSCH. — Anatomie de l'oreille.

TESTUT. — Anatomie.

TESTUT et JACOB. — Anatomie topographique.

TISSIER. — Absence congénitale partielle du pavillon. Société d'obstétrique, avril 1908.

- TETENS HALD. — Cas atrésie congénitale de l'oreille avec mastoïdite et abcès sous-périosté, Société danoise O. R. L., avril 1908.
- TOROK. — Atrésie bilatérale des conduits et oblitération osseuse partielle de la caisse, *Arch. für Ohren*, Bd. LX.
- UEUENBORN. — Malformation pavillon avec paralysie du VII congénitale, *Arch. für Ohren*, Bd. 63.
- URBANTSCHITCH. — *Monast für Ohren*, 1887.
- VARIOT. — *Journal de clinique et de thérapeutique infantile*, 1894.
- WEITZEL. — Occlusion congénitale orifice externe du conduit auditif, *Annales maladies de l'oreille*, 1904.